FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1962

T H E S E

N°. 771

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

RELIER Jean-Pierre

Né le 16 Mai 1935 à PARIS.

Externe en premier des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 1962

A PROPOS D'UN ANGIOME MEDULLAIRE

chez un garçon de 13 ANS.

INTERET DU DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

par

AORTOGRAPHIE FEMORALE

PRESIDENT : Monsieur JULIEN MARIE, PROFESSEUR

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549211_0031

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1962 THESE N°. . .

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

RELIER Jean-Pierre

Né le 16 Mai 1935 à PARIS.

Externe en premier des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le 1962

A PROPOS D'UN ANGIOME MEDULLAIRE

chez un garçon de 13 ANS.

INTERET DU DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

par

AORTOGRAPHIE FEMORALE

PRESIDENT : Monsieur JULIEN MARIE, PROFESSEUR

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), DEBRE (R.), FEY (B.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2°. ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

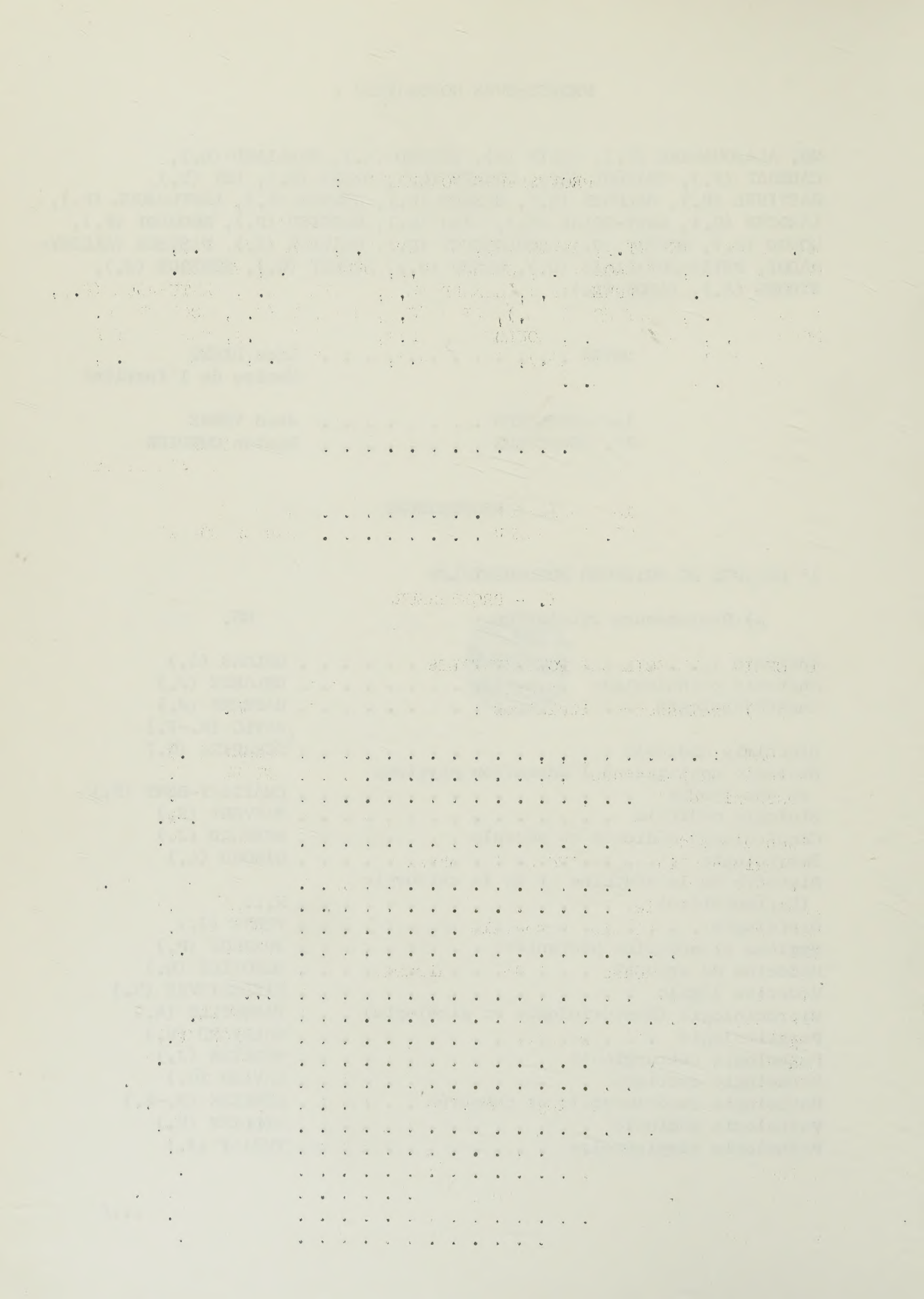
I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires : MM.

Anatomie : . . . . . DELMAS (A.)
Anatomie pathologique . . . . . DELARUE (J.)
Anesthésiologie . . . . . BAUMANN (J.)
Biochimie médicale . . . . . JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports . . . . . CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale . . . . . FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale . . . . . BERNARD (J.)
Embryologie . . . . . GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière) . . . . . N...
Histologie . . . . . VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive . . . . . JOANNON (P.)
Médecine du travail . . . . . DESOILLE (H.)
Médecine légale . . . . . PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie) . . . FASQUELLE (R.)
Parasitologie . . . . . GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale . . . . . HUGUIER (J.)
Pathologie exotique . . . . . LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée . . . . . MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale . . . . . MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire . . . . . TURIAF (J.)

.../



Pathologie et thérapeutique générales . . . . . BOUDIN (G.)
Pharmacologie . . . . . CHEYMOL (J.)
Physiologie . . . . . BINET (L.)
BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale . . . . LEPAGE (F.)
Physique médicale . . . . . DOGNON (A.)
DJOURNO (A.)
Radiologie médicale . . . . . DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale N...
Thérapeutique . . . . . CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale . . . . . DESGREZ (P.)
POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale . . . . . BOURLIERE (F.)
Embryologie . . . . . TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive . . . . . DEPARIS (M.)
Parasitologie . . . . . BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale . . . . . LAURENCE (G.)
Pharmacologie . . . . . LEVY (Mlle J.)
Physiologie . . . . . PARROT (J.)
Physique médicale . . . . . KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais) . . . . . MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales Beaujon . . . . . LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cochin . . . . . LEGER (L.)
Hôtel-Dieu . . . . . PATEL (J.)
Pitié . . . . . CORDIER (G.)
Saint-Antoine . . . . GOSSET (J.)
Salpêtrière . . . . . SICARD (A.)
Tenon . . . . . OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique
(Enfants Malades) . . . . . FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et
réparatrice (Cochin) . . . . . MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire(Broussais)GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié) . . . . . DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants Malades) LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca) . . . . . FUNK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
(Saint-Louis). . . . . DEGOS (R.)

Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)		CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieures (Cl.Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker) . . .		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Boucicaut	LENEGRE (J.)
	Broussais.	SOULIE (P.)
	Cochin	JUSTIN-BESANCON (L.)
Cliniques médicales :	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)		DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais) . . .		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales - Baudelocque		LACOMME (M.)
- FOCH (Suresnes)		MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale(Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b) Professeur à titre personnel :

	BOUR (H.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et.m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.C.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
HEmatologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)

Histologie	COUJARD (R.)pr.s.ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.)pr.s.ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.) pr.s.ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P. MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)

Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) GAUDART-d'ALLAINES (Cl.de) GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LOEPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRETIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ETIENNE (J.-P.)

.../

Pathologie médicale	FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m.conf. HUGELIN (A.) SCHERBER (J.)
Physique médicale	COUGEROT (L.)m.conf. GREMY (F.) m.conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.Cl.) TUBIANA (M.) m.conf.
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)

.../

Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (P.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.)m.c.agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMELINE (A.)pr.s.ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.s.ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE . . . . . BOLTANSKY (E.) LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la bibliothèque	
Conservateur du Musée d'histoire de la Médecine	M.le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires.	Mme CONTET (J.) Mme FORGET (F.) Mlles LAURENT (H.) Mlle LE NOIR (G.) Mlle QUIEVREUX (E.)

- A MA FAMILLE

- A MES AMIS

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Julien MARIE

- Professeur de clinique de Pédiatrie Sociale de la Faculté de Médecine de Paris,

- Médecin de l'hôpital des Enfants-Malades,

Qui m'a fait l'honneur de me confier

cette thèse et d'en accepter la présidence.

En témoignage de ma profonde gratitude

et de mon admiration.

A MON MAITRE LE PROFESSEUR AGREGE BERNARD LEVEQUE

Qui m'a inspiré le sujet de cette thèse.

Il eut toujours pour moi une très grande bienveillance.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance et mon respectueux attachement.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

A MON MAITRE Monsieur le Professeur J.L. LORTAT-JACOB
Professeur de clinique chirurgicale
à l'Hôpital BEAUJON.

A MON MAITRE Monsieur le Docteur G. PEUTEUIL
Radiologue de l'Hôpital BOUCICAUT.

-

- Ils m'ont toujours témoigné la plus grande sollicitude et ne m'ont pas ménagé leurs conseils amicaux.

- Qu'ils trouvent ici l'expression de ma très respectueuse et filiale affection.

A MES AUTRES MAITRES D'EXTERNAT DANS LES HOPITAUX

- Professeur GARCIN.
- Docteur DUFOUR.
- Docteur MATHIVAT.
- Professeur THIEFFRY.
- Professeur SIGUIER.
- Professeur Jean BERNARD.

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma reconnaissance.

A MES CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

- LOCKHART

- BAUBION

- RULLIERE

- VERLIAC

A mon ami J.C. HESSE

A MES CAMARADES DE SOUS-COLLE.

Je tiens à remercier :

- C. FAURE

- Claude ROY

et tous ceux qui ont pu m'aider dans la rédaction et la réalisation de cette thèse.

Jean-Pierre RELIER

A PROPOS D'UN ANGIOME MEDULLAIRE

chez un garçon de 13 ANS.

INTERET DU DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

par

AORTOGRAPHIE FEMORALE

INTRODUCTION

Tumeurs vasculaires à localisation déjà rare chez l'adulte, puisque ne représentant que 4 % des tumeurs médullaires de l'adulte, les angiomes racémeux de la moelle sont encore plus rares sinon exceptionnels chez l'enfant. Une douzaine de cas seulement ont en effet été décrits dans la littérature.

. .

Nous avons eu récemment l'occasion, dans le service du Professeur Julien MARIE aux Enfants-Malades, de découvrir une telle tumeur chez un garçon de 13 ans.

Cette observation déjà un peu particulière par son caractère relativement exceptionnel prend tous son intérêt du fait des travaux de :

DJINDJIAN R. - DUMESNIL M. - FAURE C. - LEFEBVRE J. - LEVEQUE B.

A cette occasion en effet, les procédés angiographiques si fructueux dans la recherche des malformations vasculaires cérébrales, ont pu être appliqués avec succès dans l'établissement du diagnostic de :

"CET ANGIOME SPINAL A LOCALISATION DORSALE INFERIEURE"

De telles méthodes, déjà essayées chez l'adulte n'avaient jamais encore vu leur application chez l'enfant.

. .

C'est pourquoi, nous nous proposons d'étudier deux chapitres bien distincts :

- Le premier chapitre : consacré à une étude détaillée de l'observation avec toutes ses particularités :
  - cliniques,
  - radiologiques,
  - anatomiques,
  - et surtout radiologiques

- Le deuxième chapitre : consacré à une étude comparative par rapport aux rares cas publiés chez l'enfant, chez lequel seul le lipiodol ou même seulement l'intervention avait permis de poser le diagnostic :

"D'ANGIOME DE LA MOELLE"

PREMIER CHAPITRE

ETUDE DETAILLEE DE L'OBSERVATION

- CLINIQUE
- ANATOMIQUE
- ET SURTOUT RADIOLOGIQUE

P L A N

Nous envisageons successivement 5 parties :

(1) - L'histoire clinique

(2) - Les problèmes diagnostiques posés par ce tableau

- son évolution
- les différentes hypothèses envisagées au cours de son hospitalisation dans le service.

(3) - Les arguments définitifs du diagnostic positif.

(4) - L'INTERVENTION :

- Les problèmes pré-opératoires,
- La découverte des lésions à l'intervention
- Enfin l'évolution post-opératoire.

(5) - CONCLUSION

I. - HISTOIRE CLINIQUE

Le jeune Pierre L... âgé de 13 ans,
entre dans le service du Professeur Julien MARIE, envoyé par l' hôpital de Dieppe avec le diagnostic :

"d'HEMORRAGIES MENINGEES A REPETITION"

- Après une première enfance
  - tout à fait normale,
  - sans aucun antécédent pathologique particulier,
  - dans une famille tout à fait normale,
    tant en ce qui concerne les parents
    que les frères et soeurs,

- Progressivement, à partir du début de 1960 à l'âge de 11 ans,
  l'enfant commence à avoir des symptômes anormaux.
  En effet à cette date, le jeune Pierre se plaint de
  CEPHALEES FREQUENTES

CEPHALEES
- survenant 1 - 2 voire même 3 fois par semaine.
- de siège diffus - temporal,
  - frontal,
  - ou pariétal.

  mais respectant volontiers la région occipitale toujours bilatérale et symétrique.
- D'intensité variable :
  - à début toujours progressif
  - mais s'aggravant, empêchant souvent l'enfant de lire ou de regarder la télévision.
  - l'obligeant à manquer la classe,
  - le gênant pour s'endormir mais ne le réveillant pas la nuit,
  - non calmées par les antalgiques banaux.

CEPHALEES :
- D'abord inexpliquées
- puis mises sur le compte d'une otite en raison d'une baisse de l'acuité auditive, ayant même entrainé une paracenthèse qui est restée blanche.
- Puis mises sur le compte d'une sinusite : la ponction des 2 sinus ramène du pus.
- En Juin 1960 : ce sont toujours ces céphalées qui justifient une mise en observation médicale.

  Un bilan minutieux est pratiqué. Rien de précis n'est conclu : On pense à des "Troubles psychopathiques".

Il est cependant à signaler qu'aucune ponction lombaire n'a été pratiquée.

CEPHALEES :
- d'abord isolées,
- mais qui, peu à peu retentissent sur la vie du malade :
  - ne va plus en classe,
  - ne fait plus de sport,
  - reste souvent allongé,
  - manque l'école, malgré un goût normal pour les études et un bon travail scolaire,
  - et finalement ne grossit que de 3 kg en deux ans pour maigrir pendant les 2 ou 3 mois qui ont précédé son hospitalisation dans le service.

AU TOTAL :

Depuis début 1960, apparition de céphalées ayant tendance à se répéter, à s'aggraver pendant les 18 mois à deux ans qui ont précédé la lère hospitalisation à Dieppe en Octobre 61.

EN EFFET LE 19 OCTOBRE 1961 :

Brusquement, sans prodrome patent, l'enfant se plaint de :

(1) - CEPHALEES :- très vives,
- brutales,
- occipitales puis frontales, bilatérales
- avec vomissements, T° à 38°, pouls à 100.

(2) - A L'EXAMEN:- la nuque est raide et la découverte d'un signe de Kernig conduit à la P.L.

(3) - P.L. :
- difficile en raison de la raideur importante,
- ramenant un liquide rouge cerise,
- uniformément sanglant dans les 3 tubes,
- ne coagulant pas,

contenant :
- albumine : 0,95 gpar litre
- glucose : 0,50 g par litre

surtout:
- 290.000 hématies par mm3
- et 27 éléments figurés
  - 69 % de polynucléaires
  - 29 % de lymphocytes
- pas de germe;
- mise en culture ;
  - lowenstein
  - milieux banaux
- inoculation au cobaye.

(4) - L'EXAMEN NEUROLOGIQUE, grossier à l'entrée, notait déjà une légère asymétrie des réflexes rotuliens : rotulien DROIT plus vif avait-on noté (en fait, nous le reverrons, il fallait plutôt interpréter : rotulien GAUCHE un peu plus faible)

(5) - SURTOUT un interrogatoire rétrospectif plus poussé a permis de préciser certains détails importants.
EN EFFET :

Pendant les quelques heures qui ont précédé le début brutal de cet épisode aigu, l'enfant précise exactement:

- avoir ressenti une nette douleur au niveau de la cuisse gauche:
  - douleur de la cuisse gauche obligeant l'enfant à marcher la jambe raide,
  - amenant sa mère à masser cette cuisse dans l'espoir de le soulager.

- Puis cette douleur, toujours isolée sans aucun autre trouble général ou local,
  - est remontée le long de la cuisse
    - puis du RACHIS
  - pour atteindre en quelques minutes
    - la NUQUE,
    - puis le crâne devenant ainsi une CEPHALEE occipitale puis frontale.

Donc des troubles sensitifs subjectifs assez particuliers par leur TOPOGRAPHIE :
- d'abord radiculaire (L2 - L3)
- puis rachidienne) avec syndrôme méningé
- enfin céphalique

(6) - Quant au reste de l'examen somatique, il était strictement normal en dehors d'une :
- CUTI FORTEMENT POSITIVE alors qu'elle était négative en Janvier 1961 (9 mois donc avant le premier épisode).

C'est sur la constatation de ce virage de cuti dans les mois antérieurs que le diagnostic de pie-méri'te tuberculeuse est envisagé;
- Bien que le F.O. ait été normal à trois reprises, que l'examen bactériologique du L.C.R. n'ait apporté aucune preuve immédiate de cette méningite tuberculeuse.
- On institue un traitement antibiotique spécifique par le RIMIFON (8 mg/kg et par jour)

- MAIS :
  .Devant la persistance inchangée :
    - des douleurs rachidiennes,
    - de la raideur,
    - et de la fièvre.
  .Dans la crainte d'une OSTEOMYELITE vertébrale, on institue en même temps un traitement par les antibiotiques non spécifiques :
    - Tifomycine,

- Flabélline
- Erythromycine.

- DE FAIT :

Sous traitement, en quelques jours,
- la température revient à la normale,
- les signes méningés s'atténuent jusqu'à disparaitre complètement.

L'enfant se sent guéri,

QUAND BRUTALEMENT :

- Le 3 Novembre 61 (15 jours après le premier épisode) survient un nouvel épisode analogue au précédent avec hémorragie méningée
  vérifiée à la P.L. sous anesthésie générale afin d'éviter toute cause de traumatisme, l'enfant étant toujours :
  - extrèmement raide,
  - très douloureux.
- Le lendemain 4 Novembre 61
  apparition d'une éruption très particulière
  - par sa topographie
  - par son aspect.
  - par sa topographie :
    - siégeant à la face antéro-inférieure du thorax
    - face antérieure de l'abdomen,
    - partie supérieure de la face externe de la cuisse gauche.
  - Par son aspect :
    - faite d'éléments peu nombreux, purpuriques petites taches, recouvertes 12 heures plus tard d'une fine croutelle brûnatre.
- Le même jour la coexistence d'arthralgies au niveau de la hanche et du genou GAUCHES fait suspecter le diagnostic de purpura rhumatoïde. Diagnostic suspecté et éliminé aussitôt car l'interrogatoire précisait qu'il devait plutôt s'agir de douleurs d'allure névritique irradiant de la région sacro-iliaque au genou gauche.
  L'examen de la crase sanguine s'est avéré normal. Le reste de l'examen clinique était normal, Pas de fièvre.

- Les jours suivants du 5 au 8 Novembre 1961.
  - Arrêt des antibiotiques non spécifiques
  - début d'un traitement par le Cortancyl à la dose de 30 mg par jour pendant 11 jours.
  - L'enfant reste douloureux.
  - L'examen montre toujours des signes d'irritation méningée avec :
    - raideur de la nuque.

- réflexes vifs de façon globale avec toujours cependant cette même réserve pour le rotulien gauche qui est moins vif que les autres.
- mais aucun signe déficitaire quel qu'il soit.

- Une troisième P.L. faite le 14 Novembre
  - Ramène un liquide xanthochromique
  - avec :- albumine 1;g. par litre.
    - 15.000 hématies.
    - pas de germe.

L'enfant est dirigé sur le service du Professeur Julien MARIE avec le diagnostic :

"d'hémorragies méningées à répétition"

A SON ARRIVEE DANS LE SERVICE

Le 17 Novembre c'est-à-dire exactement 15 jours après le 2ème accident d'hémorragie méningée,
c'est un enfant apyrétique,
maigre,
amélioré au point de vue fonctionnel :
- plus de céphalée
- ni nausée ni vaumissement.

MAIS il persiste toujours :
- une discrète raideur de nuque,
- raideur du rachis, avec signe de Kernig.
- Une asymétrie des rotuliens avec rotulien gauche plus faible que le droit.
- Mais le reste de l'examen neurologique est strictement normal en particulier :
  - aucun déficit moteur si minime soit-il
  - aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde
  - aucun trouble sphincterien
  - réflexes cutanés présents, normaux
  - enfin aucun signe de diffusion.
- Le reste de l'examen somatique est normal, en particulier on ne retrouve aucune trace de l'éruption purpurique.
- Une quatrième P.L. confirme l'existence d'une ancienne hémorragie méningée : liquide xanthochromique, 350 hématies.

II. - HYPOTHESES ET PROBLEMES DIAGNOSTIQUES

EN RESUME :

Au terme de ce premier examen :

- On se trouvait devant un tableau d'hémorragies méningées survenues à deux reprises, à 15 jours d'intervalle
- avec comme seul signe objectif d'orientation : une diminution du réflexe rotulien gauche.

- Le tout d'apparition récente, à 13 ans. surtout très BRUTALE, du moins en apparence.

Cependant certains faits très particuliers dont deux retrouvés à l'interrogatoire précis de l'enfant, permettaient d'orienter les investigations.

(1) - La présence d'antécédents de CEPHALEES depuis 1960

(2) - La présence de prodromes à type de troubles sensitifs subjectifs de topographie bien définie et assez spéciale juste avant la première hémorragie méningée.

(3) - Enfin l'évolution dans le service :
- En effet 10 jours après son arrivée dans le service l'enfant est beaucoup moins raide, beaucoup moins douloureux
- mais de nouveaux éléments sont apparus :
  - d'une part des douleurs au niveau du genou GAUCHE, puis de la cuisse GAUCHE persistant de façon permanente,
  - d'autre part un déficit au niveau de ce membre inférieur GAUCHE fait surtout d'une diminution du ROTULIEN et du crémastérien GAUCHES par rapport au droit.

TOUS les examens complémentaires de routine étaient normaux.
ET, après avoir éliminé :
- une méningite tuberculeuse à forme hémorragique.
- une maladie hémorragipare.
- "une collagénose"
- une hémorragie méningée symptomatique de T.C. vraiment exceptionnelle.
- et même une maladie d'Osler.

C'EST AVANT TOUT VERS UNE MALFORMATION VASCULAIRE, que l'on s'orientait en premier.

MALFORMATION VASCULAIRE CERTES

MAIS DE QUEL TERRITOIRE ? TOUT LE PROBLEME ETAIT LA

Certains caractères particuliers étaient retenus :

- Les prodromes sensitifs au niveau du membre inférieur gauche
- la persistance d'un déficit moteur, même discret, et de douleurs au niveau de ce membre.

PREMIERE HYPOTHESE :

- MALGRE CES SIGNES PERIPHERIQUES,
- MALGRE L'ABSENCE DE SIGNES D'ATTEINTE CENTRALE,

La source de ce saignement pouvait être INTRA-CRANIENNE.

EN EFFET :

1°- Il y avait eu des douleurs céphaliques très vives aux premier et deuxième épisodes.
2°- Le deuxième épisode douloureux avait été uniquement fait de céphalées
3°- L'enfant avait souffert de céphalées pendant 2 ans : ce qu'il était difficile de ne pas rattacher à l'épisode méningé actuel.

DANS CES CONDITIONS :

- L'existence de signes sensitifs au niveau d'un membre inférieur, associée à un déficit moteur au niveau d'un membre inférieur, pouvait évoquer :

  "un anévrysme de la cérébrale antérieure"

  Cette artère irrige en effet le lobule para-central qui comprend un segment sensitif et un segment moteur.
- Le point curieux dans cette hypothèse était alors l'abolition des réflexes tendineux au niveau du membre inférieur gauche. Mais celle-ci peut se voir dans tout syndrome méningé et de plus il existait une différence dans le cutané plantaire : cutané plantaire gauche indifférent.

DEUXIEME HYPOTHESE :

- CEPENDANT d'autres attachaient beaucoup plus d'importance à l'existence de ces signes périphériques :
  - strictement PERIPHERIQUES
  - SANS JAMAIS LE MOINDRE SIGNE D'ATTEINTE CENTRALE.
- Ceux-ci penchaient donc beaucoup plus vers une malformation d'une artère médullaire au niveau de L2 - L3 en raison :
  - de la topographie des signes sensitifs subjectifs précédant le premier épisode aigu.
  - de la diminution du rotulien gauche
  - enfin des troubles sensitifs subjectifs persistant depuis le 2ème épisode aigu.

AUCUN ARGUMENT NE PERMETTAIT DE CONCLURE DE FACON FORMELLE. SEULE UNE ETUDE RADIOLOGIQUE COMPLETE POUVAIT PERMETTRE DE CONCLURE.

- Des artériographies sont alors pratiquées.
- Tous les territoires sont successivement explorés :
  - carotide droite,
  - carotide gauche,
  - vertébrale gauche.

Malgré une bonne réalisation technique, aucun de ces examens n'a pu montrer la moindre anomalie.

A CETTE DATE LE 16/12/61 :

Un nouvel élément est apparu posant alors le problème sous un autre angle.

En effet :

- Un nouvel examen neurologique fait de façon systématique, sans qu'aucun nouveau phénomène n'ait pu le justifier.
- montre au niveau du membre inférieur gauche :
  1°- Un déficit moteur
  2°- Des troubles des réflexes
  3°- Des troubles sensitifs objectifs
  4°- Des troubles trophiques.

1° - Un déficit moteur portant sur tous les muscles de ce membre inférieur gauche :
- mais plus particulièrement sur :
  - PSOAS
  - FESSIERS
  - ADDUCTEURS
- respectant le QUADRICEPS.

Déficit très net qui n'existait absolument pas au début de son hospitalisation.

2° - Troubles des réflexes : fait de :
- abolition du rotulien gauche
- diminution de l'achiléen gauche
- abolition du crémastérien gauche.
- Tandis que les cutanées plantaires étaient normaux/

3° - Troubles de la sensibilité :
- Subjective dans le territoire de
  - obturateur)
  - génito-crural) soit L2 - L3
  - fémoro-cutané
- Objective avec diminution (sans abolition véritable) des sensibilités tactiles, thermiques et douloureuses dans le territoire L2 - L3 - L4

4° - Enfin une amyotrophie diffuse :
- prédominant peut-être à gauche comme le montrait la mensuration :
  - droite : 28 - 25
  - gauche : 27 - 24

AUCUN ARGUMENT NE PERMETTAIT DE CONCLURE DE FACON FORMELLE. SEULE UNE ETUDE RADIOLOGIQUE COMPLETE POUVAIT PERMETTRE DE CONCLURE.

- Des artériographies sont alors pratiquées.
- Tous les territoires sont successivement explorés :
  - carotide droite,
  - carotide gauche,
  - vertébrale gauche.

Malgré une bonne réalisation technique, aucun de ces examens n'a pu montrer la moindre anomalie.

A CETTE DATE LE 16/12/61 :

Un nouvel élément est apparu posant alors le problème sous un autre angle.

En effet :

- Un nouvel examen neurologique fait de façon systématique, sans qu'aucun nouveau phénomène n'ait pu le justifier.
- montre au niveau du membre inférieur gauche :
  1°- Un déficit moteur
  2°- Des troubles des réflexes
  3°- Des troubles sensitifs objectifs
  4°- Des troubles trophiques.

1° - Un déficit moteur portant sur tous les muscles de ce membre inférieur gauche :
- mais plus particulièrement sur :
  - PSOAS
  - FESSIERS
  - ADDUCTEURS
- respectant le QUADRICEPS.

Déficit très net qui n'existait absolument pas au début de son hospitalisation.

2° - Troubles des réflexes : fait de :
- abolition du rotulien gauche
- diminution de l'achiléen gauche
- abolition du crémastérien gauche.
- Tandis que les cutanées plantaires étaient normaux/

3° - Troubles de la sensibilité :
- Subjective dans le territoire de
  - obturateur)
  - génito-crural) soit L2 - L3
  - fémoro-cutané
- Objective avec diminution (sans abolition véritable) des sensibilités tactiles, thermiques et douloureuses dans le territoire L2 - L3 - L4

4° - Enfin une amyotrophie diffuse :
- prédominant peut-être à gauche comme le montrait la mensuration :
  - droite : 28 - 25
  - gauche : 27 - 24

5° - MAIS
il n'y avait :

AUCUN SIGNE D'ATTEINTE CENTRALE
AUCUN TROUBLE SPHINCTERIEN
LE RESTE DE L'EXAMEN NEUROLOGIQUE ETAIT TOUT A FAIT NORMAL.

DONC :

- Des signes d'atteinte périphérique avec déficit sensitif et moteur au niveau du membre inférieur gauche dans un territoire correspondant approximativement à L2 - L3 - L4.

L'HYPOTHESE DE LA MALFORMATION VASCULAIRE MEDULLAIRE

Etait de plus en plus vraisemblable, et l'on pensait à un angio-lipome siégeant au niveau de l'origine médullaire des racines L2 - L3 soit environ D 11 - D 12.

- Une série d'examens est entreprise dans le but de confirmer cette hypothèse.

III. - DIAGNOSTIC POSITIF

I. - L'examen clinique minutieux ne découvre aucune anomalie congénitale

II.- L'épreuve de QUECKENSTEDT-STOOKEY n'a pas été probante.

III.-Un examen standard du rachis est demandé :
- Le cliché de face fait apparaître par une analyse minutieuse et fine :
  - une très légère augmentation des distances inter-pédiculaires en D.11 et D.12
  - avec un amincissement des pédicules de D.12.

IV.- Avant de faire une myélographie lipiodolée, une étude angiographique par

PHLEBOGRAPHIE RACHIDIENNE

est décidée.

- le produit de contraste a été injecté dans l'épineuse de L.1 par l'intermédiaire d'un trocart de MALLARME.
- l'opacification des plexus veineux intra et péri-rachidiens est suivie sur les films en série. On ne découvre aucune image susceptible de représenter une éventuelle tumeur intra-radhidienne.

La seule anomalie consiste en une opacification des pédicules et de la partie postérieure du corps de L1. Il était impossible de préciser si cette image était pathologique. Elle l'aurait certainement été chez l'adulte, mais chez l'enfant l'absence de référence anatomo-radiologique normale empêchait de conclure.
Ainsi donc cette phlébographie échouait dans la mise en évidence de cette tumeur vasculaire spinale.
Supposons que cette tumeur vasculaire pouvait peut-être s'opacifier par voie artérielle et profitant de l'anesthésie immédiatement après la phlébographie, un cathéter de polyéthylène de calibre 160 était introduit dans l'aorte de cet enfant par voie fémorale per-cutanée, son extrémité profonde placée en regard de D.11.

V. - ARTERIOGRAPHIE. RESULTATS -

Une étude sériographique au cours et au décours de l'injection intra-aortique de 20 cc de Vasurix 38 permet les constatations suivantes :

1° - sur le premier cliché pris 1/2 seconde après le début de l'injection, le tronc de l'aorte abdominale et ses branches principales sont opacifiés; le calibre des premières artères lombaires y apparaît ANORMAL.

Cette anomalie se retrouve sur le cliché de profil pris au même temps quelques jours plus tard lors d'une nouvelle aortographie.

2° - Le cliché de face pris à une seconde 1/2 fait apparaître en regard du disque D.11 D.12 une petite masse opaque faite de nombreux petits vaisseaux pelotonnés.

Cette grappe vasculaire est longue de 3 cm 1/2, large de 1 cm et semble occuper la partie médiane du canal rachidien. On la retrouve sur le cliché de profil à l'intérieur même du canal rachidien.

3° - Le cliché pris au bout de 3 secondes 1/2, alors que le tronc aortique est débarassé du produit de contraste, permet de mieux voir cette image vasculaire.

- On constate alors que du pôle inférieur de cette masse vasculaire pathologique nait un vaisseau sinueux, dont le calibre est de 2 à 4 mm.
- D'apparence veineuse ce vaisseau descend jusqu'au niveau du disque L.2 L.3. A partir de ce point il s'incline vers la gauche et aboutit à un réseau veineux assez vaste, irrégulier qui semble entourer les pédicules gauches de L.3 et L.4 et les parties voisines des lames de ces vertèbres.
- Sur le flanc gauche de L.3 - L.4 et L.5 s'opacifie à partir de ce réseau veineux, une grosse veine dont la topographie correspond à celle d'une lombaire ascendante. De profil on retrouve l'image de la veine intra-rachidienne et du réseau veineux en arrière des corps de L.3 et L.4.

AU TOTAL

On se trouvait en présence d'une masse tumorale qui paraissait faite de pelotons vasculaires agglomérés.
Intra-rachidienne, cette masse était nourrie par les premières artères lombaires droites et gauches dilatées et drainée par une grosse veine efférente qui descendait à l'intérieur du canal rachidien pour aboutir à un réseau veineux plexuel autour des pédicules et des hémi-arcs postérieurs gauches de L.3 et L.4.

- Une telle image était en tous points comparable à celle que l'on observe au cours des artériographies cérébrales lorsqu'il s'agit d'une malformation angiomateuse,

"C'est donc LE DIAGNOSTIC DE MALFORMATION ANGIOMATEUSE DE LA MOELLE "OU DE SES ENVELOPPES OU DES DEUX A LA FOIS QUI ETAIT PORTE PAR LES "RADIOLOGUES.

IV. - L'INTERVENTION

L'enfant est alors successivement présenté aux médecins neurologues, aux radiologues, aux neurochirurgiens.

- Certains proposent de faire en premier un lipiodol et de n'intervenir que si l'angiome se montre bien limité.
- D'autres insistent sur les difficultés de l'intervention : on risque en effet de se trouver devant un angiome beaucoup plus étendu qu'il ne le paraît et de provoquer un ramollissement médullaire en essayant de l'enlever.

Pendant ce temps
l'état de l'enfant s'améliore de jour en jour.

- Au début Février 62 : la force musculaire est redevenue normale et strictement symétrique aux deux membres inférieurs.
  La sensibilité subjective et objective est redevenue tout à fait normale.
  Les réflexes ostéo-tendineux sont normaux en dehors du rotulien gauche qui reste ABOLI.
  Enfin le rachis reste encore un peu raide sans qu'il existe de douleur élective à la percussion des épineuses.

Finalement
le malade est montré au neurochirurgien (Dr. ROUGERIE)

- Celui-ci interprète difficilement les signes de localisation et les signes radiologiques. En effet étant donné la localisation des signes radiologiques au niveau de D.12 il devrait y avoir un syndrôme du cône terminal.
- Mais le problème majeur qui se pose est de savoir si cette tumeur vasculaire est irriguée :
  - par l'artère spinale postérieure (auquel cas il faudrait ne pas y toucher)
  - ou en rapport avec les vaisseaux plexiformes ne faisant par partie de l'artère spinale postérieure, auquel cas on pourrait explorer sans danger.

Pour résoudre ce problème,

- le lipiodol n'apportera guère plus de renseignement. D'ailleurs c'est une exploration très irritante, dangereuse sur des vaisseaux fragiles. On décide de ne pas le pratiquer.
- Finalement on décide de vérifier par aortographie s'il y a anomalie associée des vaisseaux irrigant les segments cervical et et dorsal, puis d'intervenir chirurgicalement.
- L'aortographie pratiquée ne montre aucune anomalie associée des vaisseaux irrigant les segments cervical et dorsal.

L'intervention est alors décidée mais retardée encore par :

La survenue d'un ZONA INTERCOSTAL
Zona dans le territoire atteint : D.12 - L.1
Traitement local
Guérison sans séquelle.

Le malade est alors transféré à l'hopital Foch.

A L'HOPITAL FOCH

INTERVENTION LE 29 MARS 1962

Compte-rendu opératoire Dr. ROUGERIE.

- Décubitus ventral.
- L'incision cutanée a été centrée sur un repère, mis en regard de l'espace D.11 D.12. Les masses musculaires sont ruginées, décollées et un écarteur autostatique mis en place. L'aspect des arcs postérieurs est normal. Il n'y a aucune anomalie de vascularisation, si bien que, grâce à l'anesthésie locale, ce temps d'abord a été exsangue.
- On fait une laminectomie centrée sur D.11 - D.12, débordant sur les espaces sus et sous-jacents (A noter que l'âge de l'enfant n'a pas permis de réaliser une laminectomie sous-périostée). Lorsque la laminectomie est faite, on est frappé par le fait que dans toute la zone découverte, la dure-mère est extrèmement tendue et ne bat pas.
  Lorsqu'on l'explore prudemment à la spatule mousse, on a une sensation de rénitence et même de dureté, comme on en observe au cours d'une tumeur.
  On n'aperçoit par transparence aucune volute vasculaire anormale. On incise avec précautions la dure-mère sur la ligne médiane, et l'on se rend compte que celle-ci est épaissie et surtout qu'elle est dédoublée par une arachnoïde qui, elle, présente une hypertrophie considérable. Lorsque la dure-mère a été incisée de bout en bout, et suspendue sur ces soies latérales, on voit, en effet, à travers la gaine d'arachnoïdite dense, par endroits, des volutes vasculaires anormales.
- Cependant, l'exposition de la malformation elle-même, va nécessiter une dissection extrèmement prudente et assez difficile, des lésions d'arachnoïdite. Il faut pratiquement suivre chaque gros vaisseau et le séparer de l'arachnoïde qui, par endroits, adhère assez étroitement. En définitive, on peut quand même faire partout une libération satisfaisante, suspendre l'arachnoï de disséquée à la dure-mère, au moyen de clips, et avoir une excellente vue sur la malformation.

Une première conclusion s'impose : c'est que celle-ci est beaucoup plus importante qu'on pouvait le penser, puisqu'elle déborde aussi bien en bas qu'en haut, les trois espaces de la laminectomie.

Deuxième conclusion : cette malformation ne se présente pas sous forme d'un peloton vasculaire unique. En fait il existe deux lésions :

- l'une médiane correspondant à l'image artériographique
- l'autre latéralisée vers la gauche, un peu plus bas située.

Il n'est pas sûr d'ailleurs, que ces lésions ne soient pas en communication directe.

En effet, elles sont faites d'une série de vaisseaux intriqués, rouges vifs, dont il est impossible de dire s'il s'agit d'artères ou de veines artérialisées. Par contre vers le bas, on voit très bien le gros vaisseau visible à l'angiographie. Ce gros vaisseau paraît être veineux, bien que son aspect soit assez rouge. Cependant en étudiant attentivement à jour frisant, et en s'aidant au besoin d'une compression douce par spatule sur le vaisseau, il n'est pas possible de dire dans quel sens le sang circule.

Mais ce qu'il y a manifestement de plus important, c'est qu'il est absolument impossible d'isoler ce pédicule nourricier. Il semble, au contraire, que cette intrication de vaisseaux doivent correspondre à des pédicules multiples.

Quoi qu'il en soit, étant donné que l'on a trouvé cette masse angiomateuse immédiatement au-dessous du plan méningé, on espère encore qu'elle puisse être extra-médullaire. En effet, on ne voit pas du tout de tissus médullaire au niveau de la zone découverte. On va écarter doucement la malformation d'abord de droite à gauche, puis dans le sens inverse, pour essayer de découvrir le plan médullaire.

On a la surprise de découvrir des deux côtés les racines postérieures qui paraissent naître directement de la lésion. Un peu en avant d'elle , on aperçoit un cordon latérale et l'on va jusqu'au plan des racines antérieures, après avoir sectionné à droite, une digitation du ligament dentelé. Il est à noter que les 4 racines postérieures exposées et surtout du côté droit, ont des artères anormalement développées; cependant le calibre de ces vaisseaux n'est pas supérieur à celui des vaisseaux de l'angiome.

EN DEFINITIVE, il y a une triple contre-indication à pousser plus avant :

- 1° On n'a pas franchi la lésion, surtout vers le haut,
- 2° Et surtout, cette lésion est manifestement intra-médullaire, puisque les racines postérieures en partent,
- 3° On n'a aucun pédicule afférent.

Au cours de ces manoeuvres de dissection, aucun suintement sanguin ne s'est produit. Pour ne pas risquer de comprimer l'angiome en fermant la dure-mère, on ajoute une membrane amniotique, que l'on va fixer par des points latéraux. De ce fait, on peut fermer sans aucune tension.

Paroi comme à l'habitude en 4 plans sans drainage.

AU TOTAL :

Le neurochirurgien a donc trouvé une lésion angiomateuse beaucoup plus étendue que l'angiographie ne le laissait penser.
En outre, cette lésion pénétrait manifestement dans la moelle puisque le neurochirurgien n'a pas pu trouver la partie postérieure de celle-ci.
Le neurochirurgien s'est donc contenté d'une dissection très prudente, et d'une décompression osseuse et méningée dont on peut se demander si elle ne peut pas dans une certaine mesure éviter la réapparition de phénomènes hémorragiques.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE :

Vers le 5ème jour après l'intervention, apparition de douleurs au niveau membre inférieur gauche posant le problème d'un petit saignement. En fait ces douleurs disparaissent rapidement. Il n'y a pas eu de raideur, aucun signe déficitaire et sans doute ces douleurs étaient seulement la manifestation de phénomènes cicatriciels.

BILAN AU RETOUR DE L'HOPITAL FOCH

15 jours après l'intervention,

SIGNES FONCTIONNELS :

- Spontanément le malade ne souffrait pas du tout : il marchait normalement
- N'avait jamais eu mal à la tête depuis l'intervention.
- Cependant il fallait signaler une légère raideur rachidienne et une douleur au niveau de la cuisse gauche lorsque le malade se penchait en avant.

SIGNES PHYSIQUES :

- L'étude de la marche était tout à fait normale.
- La force musculaire strictement normale et symétrique aux deux membres inférieurs.
- Aucun trouble du tonus.
- Pas d'amyotrophie. Les deux membres inférieurs sont certes très amaigris mais de façon bilatérale et les mensurations sont exactement identiques à tous les niveaux.
- Les réflexes ostéo-tendineux sont un peu vifs mais de façon globale tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.
  - Rotuliens : droit présent
    gauche, la percussion légère n'entraine aucune réponse
    la percussion un peu plus forte entraine une réponse de l'adducteur.
    Au total : abolition du rotulien gauche
  - Achiléens : normaux.
- Les réflexes cutanés :
  - Plantaires en flexion des deux côtés
  - abdominaux tous présents,
  - crémastériens présents.

- Sensibilité :
  - strictement normale à tous les modes
    tant superficielle (tactile, douloureuse, thermique)
    que profonde : osseuse, segmentaire.

- Enfin il n'y avait aucun syndrôme méningé. Certes il existait un Lasègue bilatéral à 60° mais qui pouvait peut-être être mis sur le compte de la raideur rachidienne post-opératoire.

BREF, un examen neurologique strictement normal en dehors de :
- cette abolition du réflexe rotulien gauche
- et cette douleur au niveau de la cuisse gauche provoquée par la flexion du tronc en avant.

L'enfant sort le lendemain de son arrivée pour retourner chez ses parents.

RESUME ET CONCLUSION

Telle est l'observation d'un angiome médullaire chez un garçon de 13 ans.
Angiome révélé brusquement par la survenue de deux hémorragies méningées à 15 jours d'intervalle.
Hémorragies méningées particulières par :
- l'existence de céphalées dans les 18 mois précédant la première manifestation.
- Céphalées qui ont d'abord orienté vers l'existence d'une malformation vasculaire cérébrale.
- Mais l'aspect normal des angiographies cérébrales malgré une bonne réalisation technique amène à mieux considérer :

La suspicion de l'origine spinale de cette hémorragie méningée.

A. - SUSPICION CLINIQUE :
- Certes par l'existence de douleurs radiculaires du territoire L.2 - L.3 précédant la première hémorragie méningée.
- Surtout par la constitution secondaire d'un syndrôme neurologique purement périphérique associant au membre inférieur gauche :
  - des douleurs radiculaires avec troubles sensitifs subjectifs et objectifs dans le territoire L.2 - L.3
  - une abolition du rotulien
  - un déficit moteur
  - une légère amyotrophie.

Tout ceci, et c'est fondamental

SANS JAMAIS AUCUN SIGNE D'ATTEINTE CENTRALE.

- 3ème argument de suspicion clinique :
  La survenue au cours de l'évolution de deux types d'éruption :
  - La 1ère au décours du 1er épisode réalisant une éruption de type purpurique atteignant grossièrement le territoire radiculaire intéressé par l'angiome soit D.12 - L.1-L.2 sans aucun trouble de la crase sanguine.
  - La 2ème au décours du 2ème épisode réalisant un ZONA tout à fait typique dans le territoire D.12 - L.1, sans doute le témoin d'une souffrance radiculaire.

MAIS il n'a été noté aucune anomalie congénitale dans ces territoires cutanés :
en particulier pas d'angiome cutané.

B. - SUSPICION ET CONFIRMATION RADIOLOGIQUE :
Et c'est là l'intérêt de cette observation
- suspicion par le cliché standard
- confirmation par l'angiographie.

C. - ENFIN CONFIRMATION PAR L'INTERVENTION :

- Intervention dont on savait au préalable qu'elle ne pouvait être qu'exploratrice.
- De fait elle confirme :
  - la lésion
  - son caractère plus étendu que prévu et inextirpable vraisemblablement artério-veineux (mais aucune certitude la biopsie a été impossible).
- La thérapeutique a alors consisté en une simple décompression.

Il s'agit donc d'un angiome médullaire intra-dural chez un garçon de 13 ans.

- suspecté par la clinique
- découvert par l'aortographie
- confirmé par l'exploration neurochirurgicale.

Dont il n'a pas été possible de déterminer la nature exacte, artérielle ou veineuse.

En tout cas isolé : sans anomalie congénitale évidente.

Nous verrons ultérieurement par quels points majeurs cette observation peut s'individualiser.

DEUXIEME CHAPITRE

REVUE DANS UN BUT COMPARATIF DE QUELQUES RARES CAS D'ANGIOMES RACEMEUX DE LA MOELLE, SIGNALES CHEZ L'ENFANT DE MOINS DE 14 ANS.

Dans ce chapitre, nous nous limiterons volontairement à l'étude, chez l'enfant de moins de 14 ans :

- des angiomes racémeux : - veineux,
  - artériels,
  - ou artério-veineux.
- Eliminant ainsi les hémangiomes qui doivent être considérés comme des tumeurs médullaires et se situent sur des plans tout à fait différents.

P L A N

- Après une revue historique rapide,
  - nous envisagerons la fréquence de ces tumeurs vasculaires
    - par rapport aux autres tumeurs médullaires
    - et chez l'enfant par rapport à l'adulte.

- Puis , grâce à une étude rapide de quelques cas recueillis dans la littérature, seulement à propos de l'enfant de moins de 14 ans, nous nous efforcerons de schématiser les différents aspects cliniques, évolutifs, anatomiques et même étiologiques de ces angiomes médullaires de l'enfant.

- Enfin, nous insisterons surtout sur les problèmes diagnostics, l'intérêt des différentes étapes radiologiques qui permettent ainsi de mettre en valeur le progrès considérable que représente :

L'ANGIOGRAPHIE

Donc schématiquement trois parties seront détaillées :

- 1° Historique et fréquence.
- 2° Formes cliniques.
- 3° Diagnostic.

A chaque chapitre, lorsque existe une différence importante, nous opposerons ces différents aspects chez l'enfant à ceux que prend l'angiome médullaire chez l'adulte.

I. - HISTORIQUE ET FREQUENCE

Longtemps, ces malformations vasculaires de la moelle furent décrites sous une terminologie souvent très différente.
Schématiquement trois étapes furent parcourues selon les moyens dont disposaient les auteurs.

Dans une première étape seulement descriptive :

- GAUPP en 1838 parle "d'hémorroïdes de la pie-mère"
- Puis ces "varices de la moelle" sont décrites par HEBOLD et KADYI en 1889 (22), comme étant des formes particulières de tumeurs médullaires et l'on rattache alors leur étude à celle des malformations.
- RAYMOND et CESTAN (34) décrivent un "anévrysme cirsoïde".
- Se plaçant sur un plan différent FOIX et ALAJOUANINE, (14) décrivent en 1926 "la myélite nécrosante subaigue".
  Leur remarquable étude, tout en pressentant le facteur vasculaire, ne spécifie pas le rôle des telangiectasies.
- LUDWIG VAN BOGART en 1930, apporte une importante contribution à la connaissance de l'affection.

Dans une deuxième étape :

- L'étude en plein essor des angiomes cérébraux avec CUSHING et BAILEY BERGSTRAND et OLIVECRONA (3), ROUSSY et OBERLING, CORNIL et MOSINGER, TURNER et KERNOHAN (40)
- jette sur les angiomes médullaires une clarté d'ensemble que la multiplicité des variantes anatomiques vient obscurcir un peu.
- WYBURN MASSON (44) entreprend un travail de simplification et en même temps permet de rattacher la myélite nécrosante subaigue de FOIX et ALAJOUANINE aux altérations sous jacentes des angiomes racémeux.

Troisième étape :

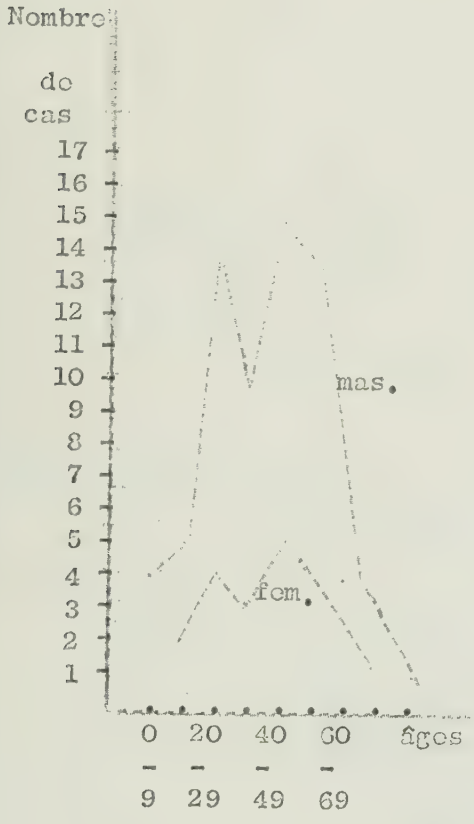
Ces travaux de défrichement anatomique terminés, il ne restait plus qu'à identifier cliniquement les malformations vasculaires médullaires, à les distinguer les unes des autres.
La radiographie lipiodolée prend dans cette troisième période une place prépondérante et des essais thérapeutiques sont tentés pas toujours couronnés de succès.

Enfin, rappelons qu'à cette synthèse anatomo-clinique coucourent les travaux récents de GUIOT et HOUDART en 1946 (19), FRAIN et GUIOT en 1947, RIZZI et BELSASSO en 1949, R. BASSETT en 1949 (2), PAILLAS - BONNAL - VIGOUROUX en 1951 (35), A. BIEMOND en 1950 (4).
Mais c'est de loin dans la littérature anglo-saxone que l'on rencontre le plus d'observations d'angiomes médullaires.

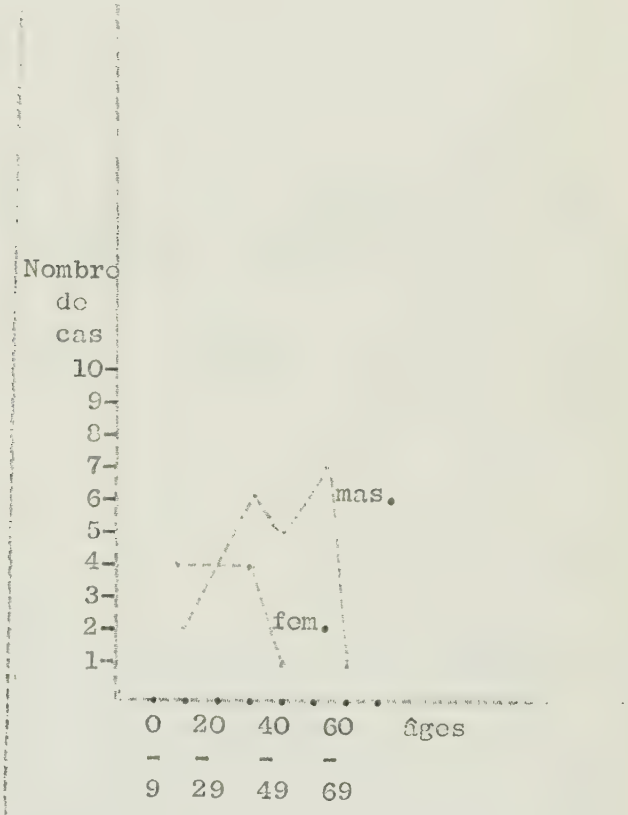
FREQUENCE

Les angiomes de la moelle représentent un chapitre bien individualisé de la pathologie médullaire en raison de la fréquence relative avec laquelle on les rencontre.

- Ainsi, WYBURN MASON avait rassemblé en 1943 : 116 cas (44)
- D'après différentes statistiques (WYBURN MASON (44), MERRITT (28), LOMBARDI et MIGLIAVACCA (27), THERKELSEN (39)), on peut estimer que pour 100 tumeurs médullaires on rencontre environ 3 à 5 angiomes. Ces statistiques groupent à la fois adultes et enfants.
- Cependant si l'on s'en tient aux observations d'enfants au-dessous de 14 ans, on peut constater que de telles lésions se manifestent rarement chez l'enfant, ainsi qu'en témoignent les observations de VERBIEST et CALLAUW (42) et la publication de LOMBARDI (27).



Courbe de 85 cas d'angiomes racémeux-veineux de la moelle épinière.



Courbe de 34 cas décrits dans la littérature comme angiomes racémeux artério-veineux de la moelle épinière.

D'après H. VERBIEST et L. CALLIAUW (Mars 1960)

Revue de 119 cas.

II. - FORMES CLINIQUES

Dans ce chapitre intutilé "formes cliniques", nous nous proposons d'étudier les différents aspects :

- symptomatiques,
- évolutifs, ayant, après ou sans traitement.
- anatomiques : en essayant de proposer une classification pas toujours aisée.
- enfin étiologiques.

Puis nous terminerons ce chapitre en résumant les aspects caractéristiques de l'enfant, les comparant à ceux de notre observation, enfin rapidement à ceux de l'adulte.

A. - ASPECTS SYMPTOMATIQUES

Avant tout essai d'analyse, il nous a semblé indispensable de rapporter les observations de quelques cas recueillis dans la littérature, et comme prévu ne concernant que l'enfant au-dessous de 14 ans.

On ne peut manquer d'être frappé à la lecture de ces observations par deux faits majeurs :

- d'une part l'extrême brutalité du début,
- d'autre part le terrain puisqu'il s'agit toujours d'un garçon.

AINSI LE PLUS SOUVENT :

- Après un début brutal
- le tableau se complète rapidement.

PREMIER CAS :

VERBIEST CALLIAUW (42)

- Garçon de 10 ans amené avec un syndrôme de BROWN-SEQUARD au-dessous de C.6 apparu soudainement après un traumatisme de peu d'importance au cours d'un match de football.
- A l'examen neurologique :
  - des troubles moteurs au niveau du bras droit et jambe droite,
  - anesthésie gauche au niveau du segment de C.6 associée à une diminution de la force des doigts gauches.
  - les muscles para-vertébraux droits étaient douloureux.

  Donc un tableau d'hemiplegie droite et de troubles de la sensibilité à gauche.
- P.L. : liquide légèrement sanglant
  l'épreuve de QUECKENSTEDT-STOOKEY laissait supposer un obstacle fonctionnant comme une valve dans le canal rachidien.

- Intervention immédiate :
  Laminectomie cervicale : sur la face dorsale existe un grand vaisseau dilaté, artérialisé. Plusieurs ramifications rendent l'extirpation impraticable.
  Section des ligaments dentelés
  Dure-mère non fermée.
- Evolution post-opératoire :
  Un an et demi après l'intervention les troubles sensitifs ont pratiquement disparu.
  Par contre existent encore :
  quelques troubles mictionnels,
  une hypertonicité discrète de la jambe droite
  un léger retard du développement de tous l'hémicorps droit.

DEUXIEME CAS :

GIRARD et GARDE (15)

- Garçon de 9 ans : tableau de myélite transverse avec prodrômes.
- Septembre 53 : douleurs du pied gauche.
  Les jours suivants apparition d'une paralysie du membre inférieur gauche avec :
  - troubles sphinctériens
  - Babinsky bilatéral
  - anesthésie remontant jusqu'au mamelon
  - fièvre

  Aggravation jusqu'au coma.
- P.L.: liquide normal
- F.O.: normal
- Lipiodol injecté par voie sous-occipitale montre un transit normal mais une légère stagnation du liquide de contraste au niveau de D.2 : il semble contourner une sorte d'obstacle à ce niveau.
- Intervention : laminectomie au niveau de C.7 - D.1 et D.2
  Il existe un riche réseau vasculaire sur une moelle de volume normal.
- Suites opératoires simples : état stationnaire.

TROISIEME CAS :

GIRARD et GARDE (15)

- Garçon de 11 ans :
- Brutalement le 1er Juin 1951 l'enfant ressent de violentes douleurs dorsales et d'emblée existe une paralysie des membres supérieurs.
  Quelques minutes plus tard apparition d'une parésie des membres inférieurs,
  et installation rapide d'une anesthésie complète remontant jusqu'aux mamelons avec - escharres
  - incontinences sphinctériennes.
- P.L. : normales.
- Lorsque les auteurs voient le malade (temps non précisé)il existe un tableau de paraplégie en flexion
  Avec troubles de la sensibilité à type de dissociation thermo-analgésique aux membres inférieurs.

Atteinte du membre supérieur droit avec rétraction du coude par contraction des fléchisseurs de l'avant-bras sur le bras.
Syndrôme de Claude BERNARD - HORNER droit,
Persistance des troubles trophiques et sphinctériens.
En outre présence de taches café au lait à la face antérieure de la cuisse gauche.

- Lipiodol sous occipital :
  - Descente du liquide opaque sans arrêt appréciable.
  - Quand on bascule la tête en bas, on note à la région dorsale supérieure un temps d'arrêt avec espect tortueux du lipiodol et battements très nets synchrones au pouls du liquide de contraste.
    Le même aspect est retrouvé à la hauteur de C.4 et C.5 ce qui semble indiquer une malformation particulièrement étendue de C.4 à D.1.
- Traitement :

Radiothérapie sous couvert d'un traitement anticoagulant semble améliorer l'état du sujet.
Juin 54 : Essais de reprise de la marche. Traitement orthopédique.

PARFOIS CEPENDANT :
Le tableau, tout en ayant un début aussi brutal, se complète plus lentement en deux ou plusieurs temps comme dans l'exemple suivant :

QUATRIEME CAS :
VERBIEST et CALLIAUW (42)

- Garçon de 6 ans
- Début brutal en pleine nuit par des douleurs vives dans la région lombaire.
- Atténuation en une heure 1/2 : le lendemain l'enfant va à l'école.
- La nuit suivante : mêmes douleurs lombaires bientôt suivies de douleurs dans la nuque et la région occipitale avec des paresthésies dans les deux bras et les deux jambes.
  Position en chien de fusil, impossibilité de marcher.
- Hospitalisation : à l'hôpital on constatait
  - une parésie du membre supérieur gauche,
  - une paraplégie spastique avec rétention d'urine,
  - raideur de la nuque
  - Claude BERNARD - HORNER gauche.

P.L. : liquide sanglant
Myélographie : au niveau de D.2 D.3, l'huile s'arrête, se divise en deux filets qui s'écartent et passent lentement.
En position de TRENDELENDBOURG, même image en D.5
Intervention : Laminectomie de D.1 à D.6; à partir de D.3 la moelle épinière est entourée d'adhérences.
Sur la face dorsale à la hauteur de D.5 - D.6 existe un angiome veineux coagulé.
Evolution post-opératoire : tableau clinique inchangé.

De telles observations tendraient donc à prouver que l'angiome médullaire débute toujours de façon brutale chez l'enfant. De fait cette brutalité du début est un caractère majeur chez l'enfant, comme l'avaient déjà noté BUCHANAN et Earl WALKER (7).
Ces auteurs rapportent trois cas d'angiomes chez l'enfant.

CINQUIEME CAS :

Cas déjà publié par S. COBB en 1915 (10)
- Garçon de 8 ans
- qui a présenté un tableau apoplectique analogue à celui de notre premier cas.

SIXIEME CAS :

Cas déjà publié par BLAHAD (6)
- Garçon de 14 ans
- Même symptomatologie.

SEPTIEME CAS :

Observé par BUCHANAN et E. WALKER eux-mêmes chez un garçon de 3 ans (7)

HUITIEME CAS :

Publié par THERKELSEN (39) qui rapporte le cas d'un angiome veineux dont les premiers signes apparurent lorsque l'enfant plongea dans l'eau.

AINSI ces 8 cas ont comme caractère majeur l'extrême brutalité du début.

DEUX CAS PARTICULIERS méritent d'être signalés car apportant une restriction à cette notion de brutalité.

NEUVIEME CAS :

A. BIEMOND (4)
- Celui-ci nous rapporte l'histoire d'un homme de 30 ans dont les premiers signes se seraient manifestés à l'âge de 6 ans, par des signes de compression de la moelle cervicale très lente et très progressive.
- A 30 ans le malade est examiné pour la 1ère fois.

Cliniquement : paralysie complète des membres inférieurs avec tableau classique d'une compression de la moelle cervicale dont on pouvait apprécier le niveau supérieur au niveau de C.6.

Radiologiquement : - Applatissement unilatéral de C.7
- Structure spongieuse de D.1

P.L. : Blocage complet avec dissociation albumino-cytologique du L.C.R.

Lipiodol : Arrêt complet au niveau de C.5

Intervention : Après laminectomie, la moelle cervicale apparaît couverte d'un amas de grosses veines. Décès 1 mois après l'intervention.

Autopsie :

1° - Angiomatose vertébrale de C.7 à D.1
2° - Angiomatose de tout l'espace épidural de la moelle cervicale.
3° - Angiomatose intra-médullaire du type caverneux plus prononcée au niveau de C.4 et C.5. A ces niveaux la structure de la moelle avait complètement disparu et le processus s'étendait plus ou moins au-dessus et au-dessous.
Enfin on était frappé par les aspects divers de la structure des parois vasculaires : à côté d'artère typique existaient des vaisseaux sans couche élastique des vaisseaux hyalins, des vaisseaux ayant des parois nécrosées calcifiées.

Donc un aspect massif d'angiomatose.

DIXIEME CAS :

Rapporté par M.J.D. NEWMAN (30)

- Garçon de 9 ans
- Début : faiblesses de la jambe gauche survenant par intermittence, s'accompagnant progressivement d'une atrophie de la fesse.
  - Les réflexes ostéo-tendineux sont tous présents
  - mais abolition des cutanés abdominaux supérieurs.
  - Babinski BILATERAL
  - Pas de trouble sensitif.
- Deux ans plus tard :
  - Paraplégie
  - avec apparition de troubles sensitifs au niveau de D.7
- Après 10 ans :
  - Très peu de changement au point de vue physique en dehors du fait que les réflexes ostéo-tendineux deviennent très vifs.
  - C'est à cette époque mais à cette époque seulement que survient une hémorragie méningée sous-arachnoïdienne qui fut à l'origine d'une aggravation brutale.
    On ne possède aucun renseignement complémentaire : l'auteur rapporte cette observation surtout pour mettre en valeur la longueur de la période prodromique très particulière chez un enfant.

ENFIN UN DERNIER CAS mérite d'être rapporté.
Mais il est à la limite du diagnostic différentiel.

Rapporté par M.J.D. NEWMAN (30)

- Il s'agit d'un garçon paraplégique depuis la naissance.
- L'angiome y a été prouvé radiologiquement, mais l'auteur pense que la paraplégie était plutôt le fait d'une anomalie congénitale différente de l'angiome médullaire.

EN RESUME : Il s'agit de deux cas très particuliers chez l'enfant par l'existence d'une longue période prodromique.

CONCLUSION

De la présentation de ces dix observations

Il semble que l'on puisse grossièrement schématiser la symptomatologie clinique des angiomes médullaires de l'enfant et ainsi l'opposer à celle de l'adulte.

Certains caractères sont effet constamment retrouvés.

- 1° Le terrain chez l'enfant, l'angiome médullaire a toujours été observé chez un GARCON.
- 2° Le début : toujours BRUTAL (8/10) souvent apoplectiforme.
- 3° La constitution rapide en quelques heures ou quelques jours d'un tableau neurologique complet associant de façon constante :
  - à des signes pyramidaux unis ou bilatéraux avec de façon constante des troubles sphinctériens.
  - des troubles sensitifs,
  - des signes radiculaires.
- 4° L'existence fréquente d'une anomalie du L.C.R.
  - Soit une hémorragie méningée qui constitue d'ailleurs en règle le mode de début parfois précédée d'un léger traumatisme (cas 1 et 8)
  - Soit plus rarement une dissociation du L.C.R. évoquant un blocage (cas 9)

Comparaison à l'adulte :

De tels caractères de l'angiome médullaire de l'enfant diffèrent donc énormément de l'image classique de l'angiome médullaire qui est surtout le fait de l'adulte.

En effet chez l'adulte :

- 1° Les deux sexes sont atteints avec cependant une nette prédominance pour le sexe masculin (17 hommes pour 2 femmes dans l'article de M.J.D. NEWMAN (30)) L'âge n'intervient que très peu, peut-être une légère prédominance entre 40 et 50 ans.
- 2° Le début véritable est toujours beaucoup plus progressif.
  - Soit par des signes radiculaires moteurs ou sensitifs, s'accompagnant de petits signes pyramidaux évoquant alors immanquablement la compression intra-médullaire : ceci est rare
  - soit plus souvent par des troubles retrouvés rétrospectivement à l'interrogatoire :
    - crise abdominale aigue ayant même justifiée l'appendicectomie (VERBIEST et CALLIAUW (42))

- Sciatique (20 ans avant l'apparition des signes de faiblesse dans les membres inférieurs M.J. D. NEWMAN (30))
- Radiculalgie variable selon le siège dont le caractère majeur est d'être aggravé par le décubitus.

Donc un début douloureux progressif est presque toujours retrouvé, prologue à une scène plus affirmée dont la survenue, très souvent brutale, des mois, voire même des années plus tard, n'est bien souvent que la première occasion d'une consultation.
L'évolution est en effet beaucoup plus progressive parfois coupée de poussées apoplectiformes.
Ainsi le début apparent peut sembler aussi brutal que chez l'enfant pouvant même réaliser le tableau d'une myélite infectieuse ou d'une hématomyélie, ou même d'un ramollissement médullaire avec installation rapide d'une para- ou quadruplégie.
Mais dans ce cas il est bien rare de ne pas retrouver d'antécédents douloureux même à très longue échéance.

- 4° Les anomalies du L.C.R. :
  - évoquent souvent un blocage,
  - l'hémorragie sous-arachnoidienne y est exceptionnelle. Lombardie 2 cas sur 18 (27)
    NEWMAN, 0 cas sur 19 (30)
- 5° Quant au tableau complet :
  Il ne diffère pas de celui d'un enfant associant de façon variable :
  - des signes radiculaires
  - des troubles sensitifs
  - à des signes pyramidaux.

Certains auteurs ont voulu voir une symptomatologie particulière selon le type d'angiome (nous y reviendrons aux formes anatomiques).

AINSI la symptomatologie clinique diffère assez nettement chez l'enfant de chez l'adulte.
Il semble que l'on puisse résumer ces différences dans le tableau suivant,

	ENFANT	ADULTE
TERRAIN	Toujours sexe masculin	Les deux sexes mais prédominance MASC. 80 %
PRODROMES ou ANTECEDENTS	- Exceptionnels ou - Très récents	- Très fréquents, anciens à type de : -rare:s.radiculaires -+svt.:banaux,trompeurs progressifs
MODES de DEBUT	- BRUTAL - svt. apoplectiforme 80 %	- PROGRESSIF - Parfois brutal en apparence par aggravation des prodromes.
CONSTITUTION DU TABLEAU NEUROLOGIQUE COMPLET	- RAPIDE - en 1 ou 2 temps	- Progressif - par poussées successives parfois partiellement régressives mais laissant des séquelles croissantes
TABLEAU COMPLET	VOISIN DU TABLEAU DES COMPRESSIONS MEDULLAIRES Avec : - syndrome lésionnel - sy. sous-lésionnel } variable selon le niveau	
LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN	- Hémorragie méningée 80 %	- souvent blocage - H.M. exceptionnelle 8 %
PRONOSTIC	TOUJOURS SOMBRE - sinon du point de vue vital, dans l'immédiat - du moins du point de vue fonctionnel	

B. - ASPECTS EVOLUTIFS

Peu de précisions dans les observations d'angiomes médullaires chez l'enfant à propos des aspects évolutifs.
En tout cas, un fait reste clair à la lecture des cas que nous avons rapportés:

- Quelle que soit la symptomatologie du début
- quel que soit le tableau complet réalisé,
- quelle que soit l'étendue de l'angiome,
- quelles qu'aient été les possibilités thérapeutiques,

aucun de ces tableaux n'a complètement regressé, tout au plus a-t-on pu obtenir une stabilisation, parfois même après une légère amélioration.

GIRARD et GARDE (15) résument ainsi l'évolution des angiomes médullaires :
"S'installant sous les auspices d'algies radiculaires, se complè-
"tant par des troubles médullaires, les malformations vasculaires
"impriment à l'affection qu'elles commandent, une évolution le plus
"souvent capricieuse, entrecoupée de phase d'aggravation avec des
"phases de rémission intercalaires."

- C'est pourquoi l'évolution par poussées
  avec épisodes d'aggravation et d'atténuation
  laissant après elles des séquelles chaque fois plus intenses
- Est celle qui est la plus significative (11 cas sur 19 deviennent incapables de marcher dans une période de 1 à 5 ans après les premiers signes majeurs M.J.D. NEWMAN (30))

- Dans certains cas cette marche se fait de façon subaigue, réalisant la myélite nécrotique subaigue de FOIX et ALAJOUANINE qui constitue somme toute une forme évolutive conduisant à la mort en moins de 2 ans.

- Dans les cas plus nombreux :
  Les poussées s'échelonnent sur plusieurs années, n'aboutissant à de graves infirmités qu'après un assez long temps d'évolution.

- Il est enfin des formes stabilisées
  dont on ne peut affirmer qu'elles le resteront toujours.

AU TOTAL :

- Un pronostic sinon toujours sombre à moyenne échéance,
- Du moins toujours réservé au point de vue fonctionnel.

C. - ASPECTS ANATOMIQUES

I. - La classification des angiomes est particulièrement délicate que ce soit chez l'enfant ou chez l'adulte.

Si certains auteurs avaient déjà décrit leur pathologie :

- BRASCH et BALCH en 1900
- CUSHING et BAILEY,

ce sont finalement BERGSTRAND - OLIVECRONA et TONNIS (3) qui adoptant la classification de VIRCHOW divisent les angiomes en :

- Angiome caverneux
- Angiome racémeux
- Angioblastomes - angioréticulomes et tumeurs de Lindau.
- Angioglomes.

II.- Dans notre revue :

Nous avons éliminé les néoplasmes vasculaires pour nous limiter aux angiomes racémeux.

Ce dernier groupe, toujours la classification de BERGSTRAND - OLIVECRONA et TONNIS est divisé :

- Télangiectasies
- Maladie de STURGE-WEBER
- Angiome racémeux-veineux
- Angiome racémeux-artériel
- Anévrisme artério-veineux.

Dans cette classification nous n'avons d'ailleurs envisagé que des cas appartenant aux trois derniers groupes (éliminant en plus volontairement les cas de malformations vasculaires extra-durales dont le tableau clinique diffère totalement).

III.-CLASSIFICATION DES ANGIOMES RACEMEUX veineux-artériels ou artério-veineux.

La classification des angiomes racémeux en angiomes veineux et artériels présente dans la pratique beaucoup de difficultés :

- Biopsie pas toujours possible
- histologie trop souvent décevante.

La différence entre ces deux groupes ne réside d'ailleurs peut-être pas tellement dans leur structure histologique, que dans leur physiologie.

Certains auteurs insistent à ce propos sur la valeur de l'analyse chimique du sang pas toujours réalisable en raison des difficultés techniques (VERBIEST et CALLIAUW (42)).

Pourtant la détermination de la nature exacte de ces angiomes racémeux pourrait présenter un certain intérêt :

- pour leur localisation
- pour leur symptomatologie.

1° - Pour leur localisation :

Angiome racémeux-veineux :

WYBURN MASON (44) indique en effet que l'angiome racémeux veineux est presque toujours situé au-dessous de D.5 - D.6

TURNER-KERNOHAN (40)
THERKELSEN (39) confirment ces données.
Notre cas N° 4 en particulier confirme cette notion.

Par contre GLOBUS et DOSHAY mentionnent deux cas d'angiomes veineux dans la région cervicale (mais chez l'adulte).

Antiome racémeux artériel :

L'angiome artériel par contre se rencontre plus souvent, mais non constamment, dans la région cervicale. Certains auteurs en ont rencontrés dans la région dorsale inférieure et même dans la région lombaire (VERBIEST et CALLAUW)

Enfin dans les deux cas l'extension intra-médullaire est quasi constante.

2° - Pour leur symptomatologie :

Cette localisation élective selon le type d'angiome a une certaine valeur pour la symptomatologie de l'angiome.

a) C'est ainsi que l'angiome veineux :

- ayant surtout une localisation lombaire ou dorsale basse.
- se caractérise par une séméiologie à prédominance radiculaire, et surtout les signes qui en découlent se limitent à la région sous ombilicale.
- Enfin le syndrome pyramidal y est plus estompé par contre les troubles sphinctériens ou génitaux plus accusés.

b) Par contre l'angiome artériel :

- A une séméiologie essentiellement cervicale ou dorsale haute.
- Les atrophies réalisent souvent une main d'ARAN-DUCHENNE unie ou bilatérale.
- Un syndrome de Claude BERNARD-HORNER y est fréquent
- Enfin les débuts apoplectiques par hématomyélie ou hématorachis seraient plus fréquents dans ces angiomes artériels à siège cervical que dans les angiomes veineux.

- La nature des parois vasculaires,
- surtout la nobilité plus grande de la colonne cervicale

pourrait peut-être expliquer la rupture plus souvent rencontrée dans les angiomes artériels que dans les angiomes veineux.

IV. -ASPECTS ANATOMIQUES :

A.-L'angiome racémeux dit veineux :

- Macroscopiquement :

Il se présente à la face postérieure de la moelle sous la forme d'un paquet d'énormes veines dilatées.

Son siège d'élection est donc la moelle lombaire et dorsale inférieure.

Tandis que les anomalies diminuent progressivement vers le haut où elles ne dépassent pas en général D.4, elles se prolongent souvent vers le bas où les veines viennent s'enrouler autour des racines de la queue de cheval.

- Sur le vivant :

Aucun de ces vaisseaux pathologiques n'est animé de battements. Une telle constatation est précieuse car l'examen histologique ne permet souvent pas de distinguer les artères des veines.

Ces veines ont en effet souvent hypertrophié leur paroi : ainsi ces parois sont souvent en état de dégénérescence hyaline et se sont parées d'une lame élastique interne authentique.

Enfin un thrombus plus ou moins organisé obstrue souvent la lumière vasculaire.

- Les lésions médullaires sous-jacentes :

prédominent dans la substance grise et sont caractérisées par un aspect spongieux du tissu nerveux qui est envahi par des petites veines artérialisées.

Des flots de nécrose détruisent l'architecture de la moelle allant jusqu'à réaliser de véritables cavités pseudo-syringomyéliques.

Un des caractères les plus marquantsdes lésions est la prolifération névroglique péri-vasculaire dont l'intensité peut être telle qu'elle justifie l'individualisation de la "gliose angio-hypertrophique" de LHERMITTE - FRIBOURG BLANC et KYRIACO.

- Souvent existe une hémorragie sous-arachnoïdienne sans traduction clinique.

- Enfin les racines participent

au processus lésionnel. Elles présentent une dégénérescence péri-axile.

Ce sont les racines postérieures qui sont en général les premières touchées expliquant la symptomatologie douloureuse initiale de l'affection.

B. - L'angiome artériel ou à court-circuit artério-veineux :

- Macroscopiquement :

. A l'ouverture de la dure-mère, on découvre un paquet de vaisseaux dilatés et pulsatiles dont la blessure donne irruption à un sang rouge.

La ligature de l'artère afférente rarement réalisée, supprime la pulsatilité.

. Son siège de prédilection est, nous l'avons vu, le segment cervico-dorsal et de façon plus générale au-dessus de D.6, surtout sur la face antérieure de la moelle.

- Histologiquement :

. Les modificationsdes tuniques vasculaires se rapprochent de celles observées au cours des angiomes veineux avec hyalinisation des parois et hypertrophie des formations musculo-élastiques qui rendent ainsi difficile l'identification

exacte des différents vaisseaux.

. Les lésions intra-médullaires sont représentées par des phénomènes de nécrobiose, d'hématomyélie, de prolifération gliale, et de dégénérescence péri-axile.

. Il faut enfin insister sur l'association fréquente à l'angiome artériel de la moelle :

- d'un angiome épidurale découvert à l'intervention.
- ou même d'un angiome vertébral visible à la radiographie et qui siège 2 ou 3 segments au-dessous de la malformation. GIRARD et GARDE (15).

V. - CONCLUSION DE CETTE ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Ainsi, que ce soit chez l'enfant ou chez l'adulte
quelle que soit sa nature intime,
l'angiome provoque des altérations - vasculaires,
- médullaires,
- et radiculaires,
· assez voisines.

- Mais l'angiome artério-veineux
est pulsatif
à siège antérieur électif,
au-dessus de D.6.
- Alors que l'angiome veineux
ne bat pas
se trouve sur la face postérieure de la moelle
au-dessous de D.6

L'évolution anatomique dans les deux cas
est dominée par la nécrose,
la sclérose,
et même l'hémorragie intra-médullaire.
tous phénomènesqui sont beaucoup plus attribuables aux altérations vasculaires qu'aux processus de compression dont le rôle est pratiquement négligeable (GIRARD et GARDE (15)).

D. - FORMES ETIOLOGIQUES.

PATHOGENIE.

Aucune preuve formelle n'a été apportée.
Mais de fortes suspicions ont permis d'envisager l'origine congénitale de ces malformations vasculaires.

De nombreuses étiologies avaient été avancées :

- Depuis :
  - . l'activité musculaire excessive des masses musculaires para-vertébrales (KADYI (22)),
  - . L'arachnoïdite
- jusqu'à :
  - . l'obstruction entrainant une stase,
  - . et même le traumatisme.

Actuellement c'est par l'origine congénitale que l'on semble se laisser séduire avec le moins de réticence.
Plusieurs arguments semblent plaider en faveur de cette hypothèse.

1° - Le siège de ces malformations.
2° - Leur association fréquente à d'autres malformation congénitales
3° - Leur structure histologique.

1° - Le siège de ces malformations :
De telles malformations vasculaires siègent volontiers au même endroit que de nombreuses autres anomalies congénitales dont l'association n'est pas rare.
A. BIEMOND (4) a bien montré que, à la région dorso-lombaire, les vaisseaux ont une disposition métamérique et qu'à la région cervicale, il existe un noeud artério-veineux : ce qui explique la localisation en hauteur des deux grands types de malformation.
Si l'angiome médullaire siège plusieurs segments au-dessus de l'angiome vertébral, qui peut lui être associé, c'est parce que la moelle ascensionne par rapport à la colonne au cours de son développement entrainant à sa suite vers le haut les racines et l'angiome également.

2° - L'association fréquente à d'autres malformations congénitales:
- Cette association est un argument en faveur de la théorie congénitale.
- Nous venons de voir l'association possible à un angiome vertébral.
- D'autres associations ont été signalées tant chez l'adulte que chez l'enfant, association à :
  - des naevi cutanés : à disposition parfois métamérique dans le même territoire que l'angiome médullaire (COBB (10)).

- des spina bifida
- un angiome cérébral
- ou à des anomalies de développement diverses

3° - La structure histologique :

La structure histologique de ces vaisseaux est un argument de plus en faveur de l'origine congénitale de ces malformations vasculaires (VERBIEST et CALLIAUW (42)).

- Il est en effet souvent difficile, comme nous l'avons vu , d'identifier la nature veineuse ou artérielle du vaisseau; exactement comme si la malformation avait été formée dans une période embryologique de la vie où la différenciation entre vaisseaux artériels et veineux n'avait pas encore été achevée.
- Ainsi le début des symptômes serait alors provoqué par une hémorragie ou une thrombose de ces vaisseaux malformés.

  Le traumatisme pourrait peut-être provoquer des modifications dans la malformation et collaborer ainsi au déclenchement de ces symptômes.
- Quant à l'apparition des troubles à un âge relativement avancé pour une lésion congénitale, c'est un fait qui ne doit pas étonner outre mesure.

  On sait en effet qu'il en va souvent ainsi au cours des affections de même origine. Bien plus, comme l'a fait remarquer Ludwig Von BOGAERT, on ne doit pas oublier que : "L'angiomatose, tout en étant dans son es- "sence une malformation, réalise un syndrôme "progressif...
  "...Les malformations vasculaires y montrent "des capacités prolifératives qui les rappro- "chent des vrais néoplasmes."

RESUME DE LA DEUXIEME PARTIE

Au cours de cette deuxième partie, nous avons donc envisagé les différents aspects :

- Symptomatiques,
- Evolutifs,
- Anatomiques,
- et étiologiques,

de l'angiome médullaire chez l'enfant.
Nous avons surtout insisté sur les aspects symptomatiques qui caractérisent cette anomalie et la différencient ainsi de celle de l'adulte.

DANS UNE TROISIEME PARTIE intitulée DIAGNOSTIC,

Nous nous proposons d'étudier :

- Les rares problèmes diagnostiques qui se posent devant un tableau d'angiome médullaire chez l'enfant, par rapport aux multiples problèmes qui se posent chez l'adulte.
- Surtout quels sont les moyens dont ont pu disposer les différents auteurs qui rapportent des cas d'angiomes médullaires chez l'enfant.

III. - D I A G N O S T I C

A. - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

CHEZ L'ENFANT

1° - Dans la forme typique de l'angiome médullaire
- devant ce début brutal volontiers apoplectique,
- ce tableau neurologique rapidement complet évoquant une compression médullaire d'évolution rapide, alors que jusque là l'enfant était indemne;
- les anomalies du L.C.R., le plus souvent une hémorragie méningée
- parfois même la découverte d'une anomalie congénitale associée.

Les problèmes diagnostiques sont pratiquement nuls.

2° - Il est cependant classique de discuter 3 diagnostics :
- La myélite aigue,
- l'hématomyélie,
- le ramollissement de la moelle (surtout chez l'adulte)

3 diagnostics, difficiles d'ailleurs à distinguer les uns des autres, ayant une symptomatologie souvent très voisine (il est d'ailleurs patent que, ce que l'on appelait autrefois"myélite aigüe" était en fait des ramollissements de la moelle (A. GROSSIORD et J.P. HELD Revue du Praticien 21-3-62)).

Si le diagnostic entre ces 3 affections est souvent particulièrement difficile à résoudre, par contre plusieurs éléments permettent de les différencier de l'angiome médullaire qui devant un td tableau restera malgré tout l'obsession première:
- les anomalies du L.C.R.
- parfois des anomalies à l'épreuve de QUECKENSTEDT - STOOKEY.
- une évolution peu ou non regressive,
- surtout l'examen radiologique en particulier le lipiodol.

3° - Toujours chez l'enfant :

Il faut aussi dire un mot des problèmes parfois posés par : "l'ischémie médullaire d'origine artérielle ou cours des coarctations" CORBIN (11)

En effet : au cours de certaines coarctations, l'hypervascularisation artérielle a été à l'origine de complications médullaires qui ont pu faire évoquer l'angiome médullaire et même pousser à intervenir.

- Cliniquement en effet :

Le tableau neurologique est habituellement celui rencontré lors des angiomes médullaires :

- Attaque médullaire avec hémorragie méningée
- ou parfois compression médullaire lentement évolutive.

- Parfois même est-on intervenu :
  - L'aspect macroscopique a même pu faire évoquer un angiome artério-veineux.
  - La moelle hypervascularisée en amont de la sténose (région cervicale inférieure et dorsale supérieure) est menacée par les artères qui la compriment ou s'infiltrent dans les septa.

De tels problèmes sont en fait rarement posés et surtout ils sont le plus souvent résolus car :
- ces lésions sont toujours localisées dans la région cervico-dorsale.
- surtout elles coexistent TOUJOURS avec une sténose isthmique à riche circulation cervico-thoracique.

CHEZ L'ADULTE

Par contre, les problèmes sont plus difficiles à résoudre.
- Certes ce peut être également un tableau typique semblable à celui de l'enfant : c'est très rare.
- En règle générale, il n'existe pas chez l'adulte de signes cliniques pathognomoniques de l'angiome médullaire.

Et si l'on retient les traits majeurs de l'angiome de la moelle chez l'adulte, on conçoit facilement la multiplicité des diagnostics qui peuvent se présenter à l'esprit devant :
- des prodrômes datant souvent de plusieurs années, étiquetés parfois de pithiatisme.
- une symptomatologie qui peut varier en intensité d'un moment à l'autre, avec des épisodes d'aggravation et d'atténuation.
- des anomalies bien peu probantes du L.C.R.

C'est dans ces cas que prennent leur intérêt les examens complémentaires et tout particulièrement les examens radiologiques qui de toute façon s'imposent quelle que soit la netteté du tableau initial.

B. - DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE

I. - LE CLICHE STANDARD DE LA COLONNE

Les renseignements apportés par le cliché standard, centré sur la région suspecte, sont diversement appréciés selon les auteurs.

1° - Certains prétendent n'avoir eu aucune image évocatrice au niveau des vertèbres. VERBIEST CALLIAUW (42)
EPSTIEN (13)

2° - D'autres retrouvent exceptionnellement des modifications osseuses (LOMBARDI et MIGLIAVACCA 1 sur 18 (27))
ou encore des déformations osseuses qui seraient moins rares que classiquement (M.J.D. NEWMAN (30))
Voire même des calcifications (E. WALKER (43))
A. BIEMOND (4) signale :
- un aplatissement de certaines vertèbres
- un aspect spongieux d'autres.

Enfin GIRARD et GARDE (15) insistent sur l'intérêt qu'il y a à découvrir :
- un angiome vertébral donnant à l'os un aspect tigré caractéristique
- ou même un écartement des pédicules qui a été signalé mais qui reste d'interprétation délicate.

Quoiqu'il en soit chez l'enfant :
De telles anomalies osseuses ne sont pratiquement pas retrouvées.
C'est dire l'intérêt des investigations radiologiques plus poussées et en premier lieu
du lipiodol

II.- LE LIPIODOL INTRA-RACHIDIEN

Tous les auteurs insistent sur sa valeur fondamentale.
Examen pratiqué depuis longtemps, l'amélioration de sa technique en a sans cesse accru la qualité de ses résultats.

- c'est à GUILLAIN et ALAJOUANINE (16) que l'on doit les premières descriptions des images fournies par le lipiodol intra-rachidien au cours des angiomes médullaires.
"Ombre serpentine négative représentant les vaisseaux "dilatés dont l'aspect peut varier selon le degré de "congestion de la malformation".
- Plus tard :
DELMAS - MARSALET (12)
BUCHANAN et E. WALKER (7)
reprennent cet aspect radiologique considéré comme caractéristique par beaucoup d'auteurs.
EPSTEIN et DAVIDOFF (13)
écrivent :

"La myélographie est d'une grande importance diag-
"nostique; l'empreinte des vaisseaux dilatés dans
"la colonne de pantopaque détermine des sillons sinueux
"radiotransparents qui sont très caractéristiques.
"Leur aspect peut varier d'un moment à l'autre selon
"le degré de remplissage de la malformation."

GIRARD et GARDE (15) écrivent :

"L'huile opaque marque à la hauteur de l'angiome
"un arrêt transitoire et semble se faufiler au tra-
"vers d'un obstacle.
"Elle dessine surtout des lignes sinueuses allongées
"verticalement mais qui s'infléchissent en courbes
"en ellipses en demi-cercles évoquant les boucles
"vasculaires sur lesquelles elles se moulent ."

Ainsi se trouve réalisé l'aspect en labyrinthe comme l'a dénommé GUILAIN.

Pour objectiver ces images, il est bon de rappeler que le lipiodol injecté par voie sous-occipitale doit être suivi dans son allée et retour par basculante du malade.

GIRARD et GARDE insistent en plus sur la nécessité ou du moins l'utilité d'un examen radioscopique (ou mieux à l'heure actuelle radiocinématographique) qui permet :

- non seulement de voir les aspects décrits ci-dessus,
- mais encore de se rendre si le lipiodol est battant ou non

Cette pulsatilité qui ne s'observe que dans les angiomes artério-veineux serait rarement absente et sa valeur diagnostique indiscutable.

HENDRIK - SVIEN (36) signalent également l'intérêt de cette cinéradiographie sans cependant conclure.

MAIS de tels aspects aussi évocateurs sont loin d'être fréquents.
VERBIEST et CALLIAUW l'ont observé seulement 3 fois sur 12 cas.
SOUVENT les images myélographiques ne sont pas significatives.
ENFIN il est des cas où une arachnoïdite associée provoque un arrêt complet du transit lipiodolé sans image évocatrice d'angiome.
Aussi on ne peut manquer d'être frappé de voir LOMBARDI et MIGLIAVACCA (27) porter le diagnostic myélographique 15 fois sur 18 et NEWMAN (30) 14 sur 18,

Sans doute parqu'ils utilisent un index lipiodolé abandant de 5 à 6 ml.

Citons enfin la myélographie gazeuse
qui a seulement été employée sans grand succès par LOMBARDI et MIGLIAVACCA.

AU TOTAL :

L'intérêt de la myélographie lipiodolée est certain.
Ses résultats dans le diagnostic de l'angiome médullaire sont diversement appréciés selon : - la technique,
- les auteurs,
par contre lorsque des images typiques existent, elles signent pratiquement l'angiome médullaire.

Deux causes d'erreurs sont cependant signalées mais en règle faciles à résoudre :

- l'une, signalée par LOMBARDI et MIGLIAVACCA, est l'image d'une circulation artérielle de suppléance dans la région cervicale au cours d'une coarctation aortique (dont nous avons dit un mot à propos du diagnostic différentiel chez l'enfant)
- l'autre signalée par GIRARD et GARDE, est la possibilité " d'images en labyrinthe" réalisée par des tumeurs avec de gros pédicules vasculaires comme c'est le cas dans les hémangiomes piaux.

Ainsi, quelle que soit la perfection de la technique
quelle que soit la perfection des images obtenues,
ces procédés radiologiques classiques ne fournissent que des signes indirects de la malformation.
Seule l'opacification intra-vasculaire permet d'objectiver directement l'angiome.

III.-OPACIFICATION INTRA-VASCULAIRE

De tels procédés n'ont été que très peu utilisés.

La phlébographie par voie transosseuse.
- par ponction de l'épineuse
- a été utilisée par HENDRIK-SVIEN (36)
chez 4 malades adultes, afin de préciser l'étendue exacte et l'importance du remaniement anatomique d'un angiome de la moelle dorsale prouvé par la myélographie.
Leur résultat fut nul "il fut impossible de distinguer les vaisseaux normaux des vaisseaux pathologiques".

L'ANGIOGRAPHIE

- qui a permis de faire le diagnostic chez l'enfant dont nous rapportons l'observation.
- n'a jamais été utilisée chez l'enfant auparavant.
- A notre connaissance, le premier essai chez l'adulte a été pratiqué en 1956 par HENSON et CROFT pour prouver un angiome artério-veineux de la moelle cervicale supérieure, déjà diagnostiquée par le lipiodol (NEWMAN (30)).
- Depuis, cette méthode n'a guère été employée puisque seuls HOOK et LIDVALL (20) en 1958 l'ont pratiquée pour diagnostiquer deux angiomes de la région cervicale par ARTERIOGRAPHIE VERTEBRALE.

Leur conclusion est peu encourageante puisqu'ils prétendent qu'une telle méthode n'est pas pratique et que les images typiques sont fournies par le lipiodol intra-rachidien.

- MORRIS en 1960 (29) rapporte un cas semblable.

CONCLUSION.

De l'énumération des diverses méthodes d'investigations radiologiques, il ressort que c'est encore la myélographie lipiodolée qui reste la technique la plus employée.

- Chez l'enfant d'ailleurs, aucune autre méthode n'a été utilisée. Bien souvent d'ailleurs, nous y reviendrons au traitement, c'est l'intervention qui a permis le diagnostic.
  On ne peut donc manquer d'être surpris par le petit nombre d'essais d'études angiographiques dont la technique maintenant au point devrait permettre de bons résultats.

Tels sont les différents aspects du diagnostic des angiomes médullaires.

Avant de conclure,
et de comparer ces différents cas à notre observation,
il nous a semblé utile de dire un mot :

- sur le pronostic
- et les différents essais thérapeutiques qui ont pu être mis en oeuvre tant chez l'enfant que chez l'adulte.

PRONOSTIC

Nous l'avons vu au chapitre des formes évolutives : il est sombre.
Et toute la littérature est très pessimiste pour ce qui est :
- du pronostic
- et de l'efficacité d'un traitement quelconque de cette malformation.

Selon WYBURN MASON (44)
qui a rassemblé le plus de cas d'angiomes médullaires,
la survie moyenne est de 7 ans.

TENTATIVES THERAPEUTIQUES

Les tentatives thérapeutiques sont le plus souvent très décevantes.
Deux types de méthodes sont proposés :
- la radiothérapie,
- la chirurgie.

RADIOTHERAPIE :

Nous ne ferons que citer la radiothérapie, avec ou sans laminectomie associée, qui aurait permis à certains auteurs d'obtenir un résultat satisfaisant. ARNAUD - ALLIEZ
M.J.D. NEWMAN (2 cas sur 19)
En recourant à la radiothérapie à doses anti-inflammatoires, on a l'impression d'influencer l'évolution de façon favorable (GIRARD et GARDE (15)).
" Mais pour diminuer les risques dethrombose que cette thérapeutique
" pourrait faciliter, on utilisera largement les anti-coagulants
" sous contrôle habituel".

LA CHIRURGIE :

La tentative est certes grande d'intervenir pour enlever une telle malformation.
En fait nous verrons qu'une telle extirpation n'est qu'exceptionnellement réalisable.

A. - Cependant certains auteurs ont proposé des moyens à visée curative .
- Soit des méthodes radicales avec ablation de l'angiome.
- soit une méthode palliative avec ligature des gros vaisseaux.

De fait, l'ablation a pu être réalisée dans de rares cas :
- dans la longue série GLOBUS et DOSHAY (Surgery et gynécology obstetrics 1939)les seuls cas complètement guéris furent les deux décrits par ELSBERG en 1916 qui enleva la partie extra-médullaire de l'angiome.
- BASSETT - PEET et HOLT (2) proposent la même chose c'est-à-dire l'exitrpation de l'angiome.Ceci disent-ils est possible seulement dans les rares cas où la malformation s'est développée complétement en

dehors de la moelle.

- NITTNER et TONNIS (31) :
  Des 7 cas d'angiomes intra-duraux, ils en ont coagulé ou clippé 6 et constatèrent 3 améliorations permanentes.
- KLUG (23) pratique la même chose dans 4 cas, obtient 2 améliorations mais manque de recul suffisant pour conclure.
- VERBIEST et CALLIAUW (42) coagulent 10 cas sur 13
  Dans 3 cas : amélioration persistante.
  Dans 3 cas : amélioration temporaire.
  Dans 2 cas : statu-quo.
  Dans 2 cas : mort au bout d'un ou deux ans.
  De tels auteurs vont même jusqu'à conclure que ces résultats sont plus encourageants que ceux que l'on trouve dans la littérature avec une laminectomie décompressive et une attitude conservatrice vis à vis de la malformation.
  Ils préconisent d'éliminer, autant que cela est possible, la partie extra-médullaire de l'angiome.

De tels cas sont cependant rarement réalisables.
Le plus souvent en effet ces gestes ne sont pas possibles et sont très souvent suivis d'ischémie grave de certaines parties de la moelle. (RITTER : la mort survient rapidement après coagulation de l'angiome).

En effet, si l'on se rappelle l'étendue des malformations qui couvrent plusieurs segments médullaires et l'importance des lésions intra-médullaires,

on a peine à penser que ces dernières ne soient pas aggravées par le traumatisme opératoire et les risques de thrombose.

Ainsi la majorité des auteurs est contre le traumatisme opératoire.

B. - L'abstention thérapeutique :

- Certains docteurs en sont partisans.
- WYBURN-MASON, le Maître incontesté de l'angiome médullaire constata que, si pour 16 malades décédés sans intervention l'évolution s'étage entre 3 mois et 24 ans,
  pour les autres ayant subi une laminectomie elle est de 6 mois à 11 ans.
  ainsi donc la simple laminectomie semble pouvoir ne pas être totalement inoffensive.

C. - La laminectomie :

Pourtant la majorité des auteurs préconise comme seul traitement des angiomes médullaires :

- la simple laminectomie décompressive -

- Certains laissent la dure-mère ouverte.
- TENG et SHAPIRO (41) ont proposé et pratiqué la résection du ligament dentelé dans la partie correspondant à la

portion de la moelle atteinte, afin de réduire la tension intra-médullaire.

INDICATIONS

Finalement les indications sont particulièrement difficiles à porter, d'autant qu'il est presque toujours impossible de préciser exactement :

- l'étendue en hauteur,
- surtout l'envahissement intra-médullaire de l'angiome.

Ceci chez l'adulte comme chez l'enfant.

SVIEN et BAHKER (36)
ont proposé le schéma suivant :
Ils préconisent l'intervention neuro-chirurgicale sans forcément espoir de succès, mais surtout pour soulager le malade dans trois circonstances :

- 1° Présence de douleurs permanentes intolérables

En effet nous avons vu à l'évolution que si les douleurs existent, parfois même très intenses au début, elles ne persistent pas en général.
Dans tous les cas : ces douleurs sont en règle dues à la pression anormale des vaisseaux pathologiques sur les racines nerveuses.
Le but de l'intervention en cas de persistance des douleurs, est alors :

- la décompression,
- ou même la section des racines postérieures intéressées lorsque la douleur est intolérable et que la décompression est insuffisante.

- 2° Deuxième circonstance : quand existe un déficit neurologique complet et des signes manométriques et myélographiques de blocage complet.

L'intervention n'a pas toujours le succès escompté, et souvent ils n'obtiennent aucun résultat même en ouvrant largement la dure-mère qui apparaissait très tendue.

- 3° Troisième circonstance : intervention lorsque le diagnostic d'hématome intra-médullaire est posé. L'évacuation est alors indiquée ce qui est fréquent chez l'enfant.

AINSI, si de ce bref rappel thérapeutique, il peut naître un sentiment d'impuissance donnant à penser que le véritable traitement reste encore à trouver, il faut savoir cependant tout tenter pour essayer de prolonger et surtout d'améliorer ces malades avec les seuls moyens dont on puisse actuellement disposer.

Ceci est particulièrement vrai pour l'enfant chez qui les capacités d'adaptation sont souvent extraordinaires.C'est pourquoi, il faut de toutes façons insister sur la valeur des méthodes orthopédiques qui permettent parfois de rendre supportable une évolution bien souvent trop pénible.

CONCLUSION

Nous avons donc rapporté l'histoire d'un angiome médullaire intra-dural chez un garçon de 13 ans.

A cette occasion, nous avons pratiqué une revue générale des très rares cas d'angiomes médullaires révélés chez l'enfant de moins de 14 ans. Certains caractères nous sont ainsi apparus quasi-pathognomoniques de l'angiome médullaire chez l'enfant et ont ainsi permis de mieux mettre en valeur la particularité de notre observation.

A. - Par certains aspects en effet :

Notre observation s'intègre parfaitement dans le cadre général de l'angiome médullaire de l'enfant.

1°/ Le terrain tout d'abord,
puisqu'il s'agit d'un garçon, comme tous les rares cas signalés chez l'enfant au-dessous de 14 ans.

2°/ Le début BRUTAL
par une hémorragie méningée :
et nous avons vu que dans 8 cas sur 10, le début en a été:
- brutal, souvent apoplectiforme,
- sans antécédent;
- par une hémorragie méningée le plus souvent
- avec constitution rapide du tableau neurologique.

Ici cependant, notre observation constitue une sorte d'intermédiaire puisque :
- malgrè un début brutal par hémorragie méningée,
- le tableau neurologique, toujours très discret, ne s'est constitué que secondairement.
- surtout il a été possible de mettre en évidence des antécédents récents mais certains à type de céphalées.

3°/ Tableau typique également par son évolution immédiate :

Certes le caractère évolutif des angiomes médullaires n'est pas aussi tranché et caractéristiques que ne le sont le terrain et le mode de début,

Pourtant cette évolution immédiate partiellement régressive s'intègre bien dans le cadre évolutif de certains angiomes.
Il est trop tôt pour juger de l'évolution à distance qui sera sans doute fâcheuse comme dans la majorité des angiomes médullaires que ce soit chez l'enfant ou chez l'adulte.

B. - PAR CONTRE 2 ASPECTS
sont très particuliers et font tout l'intérêt de cette observation :

1°/ Un aspect clinique

2°/ Surtout un aspect du diagnostic
RADIOLOGIQUE

1°/ Aspect clinique :

- Tous les angiomes médullaires de l'enfant ont en effet une symptomatologie clinique bien nette
  - variable certes selon le niveau
  - mais .'évoquant constamment le tableau d'une compression médullaire plus ou moins caractéristique :
    - avec syndrôme lésionnel
    - et syndrôme sous-lésionnel fait
      - de signes pyramidaux
      - de troubles de sensibilité.

- Dans notre observation il est tout à fait remarquable de constater qu'A AUCUN MOMENT, notre enfant n'a présenté le
  - moindre signe d'atteinte centrale,
  - le moindre signe d'irritation pyramidale.

Il n'a présenté qu'une symptomatologie RADICULAIRE (L 2 - L 3) avec :
- Troubles de la sensibilité à tous les modes,
- atteinte de l'arc réflexe
- signe de souffrance cutanée :
  - Zona,
  - éruption purpurique, dans le territoire radiculaire intéressé.

Ceci peut certes s'expliquer par son siège relativement bas : dorsal inférieur.
Mais étant donné son étendue anatomique en hauteur et en profondeur puisque extra et intra-médullaire (aspect à l'intervention), on peut être étonné de l'absence de syndrôme du cône terminal qui aurait dû s'observer dans une telle localisation.

Sans doute l'évolution ultérieure viendra-t-elle compléter le tableau neurologique.

2°/ Deuxième aspect particulier : l'aspect RADIOLOGIQUE

- En effet pour la première fois un angiome médullaire a pu être diagnostiqué par l'angiographie seule.

- Certes l'angiographie avait déjà été utilisée,
  - mais seulement chez l'adulte,
  - et pour confirmer un diagnostic déjà posé par la myélographie.

Pour la première fois chez l'enfant
l'angiographie a permis de poser ce diagnostic
Ainsi les procédés radiologiques classiques n'ont pas été utilisés. L'angiographie seule a permis d'objectiver directement l'angiome.

Il semble donc que cette étude angiographique présente un intérêt indiscutable :
- Elle confirme en effet l'existence d'une malformation vasculaire,
- Permet d'en soupçonner parfois le type artériel-veineux ou artério-veineux,
- Elle précise surtout son étendue, montre les pédicules artériels afférents les veines efférentes.

Tous renseignements fort utiles aux neuro-chirurgiens si l'on envisage une intervention.

Deux méthodes angiographiques de réalisation aisée peuvent être appliquées :

(1) Certes la phlébographie par voie intra-épineuse qui serait surtout utile dans les angiomes veineux.

(2) Surtout l'artériographie
  - soit artériographie vertébrale pour les angiomes de localisation cervicale,
  - soit aortographie thoraco-abdominale par voie fémorale.

Les travaux de LAZORTHES (25) et de CORBIN (11) permettent de penser que ces deux types d'artériographie peuvent couvrir l'exploration de l'irrigation artérielle de la moelle.

Toutes ces méthodes sont maintenant parfaitement au point et comportent des risques minimes.
Elles devraient trouver des indications plus fréquentes dans l'étude radiologique :

- certes des angiomes médullaires de l'enfant,
- mais aussi et surtout des tumeurs médullaires en général qui constituent malheureusement un chapitre beaucoup plus étendu de la pathologie de la moelle même chez l'enfant.

Vu : le Doyen de la Faculté	Vu : le Président de thèse	Vu : le Recteur de l'Académie de Paris
Signé : Léon BINET	Signé : Julien MARIE	Signé : J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

(1) - ANTONI Nils

- Spinal vascular malformations
- Nordisk medecin Stockholm 1958

(2) - BASSET - PEET - HOLT

- Pial medullary angiomas
- Archiv. neur. and psychiat. 1949

(3) - BERGSTRAND - OLIVECRONA - TONNIS

- Gefässmissbildungen und gefässgeschwülste des gehirns
Stuttgart 1936

(4) - BIEMOND A.

- Un cas d'angiome extra et intra medullaire
- Acta neurologica et psychiatrica neuro. Belgica 1951

(5) - BLACK - FABER

- Journ. America. Med. Assoc. 1935

(6) - BLAHD

- Journ. America. Led. Assoc. 1923

(7) - BUCHANAN D. et WALKER E.A.

- Vascular anomalies of spinal cord in children
- Amer. Journ. Dis Children 1941 (61 5 : 928 - 932)

(8) - BERSZEWSKI J. et STADNICKI

- A rare case of congenital arterio-veinous fistular in the medullary cavity of the lower jaw.

(9) - BRION - NETSKY et ZIMMERMANN

- Vascular malformations of spinal cord
- Arch. neurology and psychiat. 1952

BIBLIOGRAPHIE (2)

(10) - COBB

- Hemangioma of the spinal cord associated with skin noevi of the same metamere.
- Annals of surgery 1915

(11) - CORBIN J.L.

- Anatomie et pathologie artérielle de la moelle
- Paris Masson Ed. 1961

(12) - DELMAS - MARSALET

- Poussées évolutives gravidiques et images lipiodolées Caractéristiques des hémangiomes médullaires.
- Presse médicale 1941 (49, 78-79 : 964-965)

(13) - EPSTEIN - DAVIDOFF

- Americ. Journ. Roetgenology 1943

(14) - FOIX - ALAJOUANINE

- La myilite nécrotique subaigue
- Revue neurologique 1926

(15) - GIRARD P. et GARDE A.

- Les angiomes de la moelle
- Gazette Médicale de France 1 : N° Sept. 1955 Tome 62 N° 17

(16) - GUILLAIN - ALAJOUANINE

- Archives neurologiques Belges 1925

(17) - GUILLAIN - SCHMITTE - BERTRAND

- Revue neurologique 1932

(18) - GUILLAIN - MAZARS

- Revue neurologique 1957

(19) - GUIOT G. - HOUDART R. - HOUDART F.

- Les malformations vasculaires et engiomateuses de la moelle
- Semaine des Hôpitaux 1945 (22 : 809 - 815)

BIBLIOGRAPHIE (3)

(20) - HOOK O. et LIDVALLH

- Arterio veinous anevrysms of the spinal cord
  A report of two cases investigated by vertebral angiography
- Journ. neurosurg 1958 (15 : 84-91)

(21) - JUMIENTI et LEVY - VALENSI

- Revue neurologique 1911

(22) - KADYI

- Uber die blutgefaesse des menschlichens ruehenmarke
  1889

(23) - KLUG

- Zentralblatt für neurochirurgie 1958

(24) - KORTZEBORN

- Zentralblatt für chirurgie 1929

(25) - LAZORTHESG et COLL

- La vascularisation artérielle de la moelle
  Recherches anatomiques et application à la pathologie
  médullaire et à la pathologie aortique
- Neuro-chirurgie : PARIS 1958 (41 : 3-19)

(26) - LINDGRENE

- Another method of vertebral angiographie
- Acta radiologica Stockholm 1956 (46 : 257-267)

(27) - LOMBARDI G. et MIGLIAVACCA F.

- Angiomas of spinal cord
- British Journal of radiology 1959 (32 : 810-814)

(28) - MERRIT H.H.

- A text book of neurology
- Philadelphia lea ét Febign 1955 : 746

(29) - MORRIS L.

- Angioma of the cervical spinal cord case report
- Radiology : 1960 (75 : 785-797)

(30) - NEWMAN M.J.D.

- Racemose angioma of the spinal cord
- Quaterly Journal of medecine Janvier 1959

(31) - NITTNER et TONNIS

- Zentralblatt für neurochirurgie 1950

(32) - ODOM - WOODALL - MARGOLIS

- Journal of neurosurgery 1957

(33) - POUYANNE L. - BERGOUGNAN M. - CAILLON F.

- Angiomes racemeux de la moelle
- Revue neurologique de 1950 83 N° 5 - 494

(34) - RAYMOND - CESTAN

- Revue neurologique 1940

(35) - ROGER - PAILLAS - BONNAL - VIGOUROU

- Angiomes de la moelle et des racines
- Acta neurologica et psychiatrica Belgica 1951

(36) - SVIEN H.J. - HENDRIK - BAKER L.

- Roetgenographie and surgical aspects of the vascular anomalies of the spinal cord
- Surgery gynecology and obstetrics
Rochester Minnesota Juin 1961

(37) - SELDINGERS

- Catheter replacement of the needle in percutaneous arteriography
- Acta Radiol. 1951 - 65 : 911 - 921

(38) - TARLOW I.M.

- Radiology 1947 - 49 : 717 - 723

(39) - THERKELSEN

- Acta neurologica et psych. - Scandinavia 1958

(40) - TURNER - KERNOHAN

- Archive neurol. psychi. 1941

BIBLIOGRAPHIE (5)

(41) - TENG et SHPIRO

- Arch. NeuroL. psych. 1958

(42) - VERBIEST H. et CALLIAUW L.

- Les angiomes racémeux intraduraux de la moelle épinière
- Revue neurologique 1960 - 102 - 3 : 230 - 243

(43) - WALKER A. E.

- Dilatation of vertebral canal with congenital anomalies of the spinal cord
- Amer. Journ. roentgono. 1944 - 52 : 571

(44) - WYBURN - MASON R.

- The vascular abrnormalities and tumours of the spinal cord and its membranes
- London Mosby and Cie 1943

TABLE DES MATIERES

Pages

- Liste des professeurs - Citations

- Introduction . . . . . 1.

- Premier chapitre : Etude de l'observation

  - Histoire clinique . . . . . 5.

  - Hypothèses et problèmes diagnostiques . . . . . 10.

  - Arguments définitifs du diagnostic positif . . . . 14.

  - L'intervention . . . . . 16.

  - Evolution post-opératoire immédiate . . . . . 19.

  - Résumé et conclusion . . . . . 21.

- Deuxième chapitre : Revue des angiomes chez l'enfant de moins de 14 ans

  A. - Historique et fréquence . . . . . 25.

  B. - Aspects symptomatiques . . . . . 27.

  - Conclusion de ces aspects symptomatiques . . . . . 32.

  - Tableau de comparaison avec l'adulte . . . . . 34.

  - Aspects évolutifs . . . . . 35.

  - Aspects anatomiques . . . . . 36.

  - Conclusion de l'étude anatomo-pathologique . . . . 39.

  - Formes étiologiques et pathogénie . . . . . 40.

  - Résumé du chapitre B. . . . . 42.

  C. - DIAGNOSTIC

  - Diagnostic différentiel . . . . . 43.

  - Diagnostic radiologique . . . . . 45.

    - Cliché standard
    - Lipiodol intra-rachidien . . . . . 45.

TABLE DES MATIERES (Suite)

- Opacification intra-vasculaire . . . . . 47.
- Conclusion de l'étude radiologique . . . . . 48.

D. - Pronostic et tentative thérapeutique . . . . . 49.

- Indications thérapeutiques . . . . . 51.

- CONCLUSION . . . . . 53.

- Bibliographie . . . . . 57.